



**REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN**

**Parainfo de La Magdalena
Santander**

14 y 15 de mayo de 2004

VOL. XLIV ■ Nº 188 ■ 2/2004



**SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN**

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Boletín de Pediatría

ERGON

Boletín de Pediatria

VOL. XLIV ■ Nº 188 ■ 2/2004

<http://www.sccalp.org/boletin.htm>



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
Miembro de la Asociación Española de Pediatría



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECs)

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTA:

María José Lozano de la Torre

VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS:

Carlos Bousoño García

VICEPRESIDENTE POR CASTILLA Y LEÓN:

Javier Domínguez Vallejo

SECRETARIO:

Víctor Canduela Martínez

TESORERO:

Vicente Madrigal Díez

PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA

FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:

Manuel Crespo Hernández

DIRECTOR DEL BOLETÍN:

José Luis Herranz Fernández

VOCALES:

SECCIÓN PROFESIONAL:

Luis Miguel Fernández Cuesta

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA:

Begoña Domínguez Aurrecochea

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

Felix Sandoval González

ASTURIAS:

María Fernández Francés

ÁVILA:

José María Maillo del Castillo

BURGOS:

Elsa Rámila de la Torre

CANTABRIA:

M^a Paz Martínez Solana

LEÓN:

Ángeles Suárez Rodríguez

PALENCIA:

Irene Casares Alonso

SALAMANCA:

Dorothea Fernández Álvarez

SEGOVIA:

M^a Ángeles García Fernández

VALLADOLID:

M^a Dolores Sánchez Díaz

ZAMORA:

Carlos Ochoa Sangrador

RESIDENTES:

ASTURIAS:

David Pérez Solís

CANTABRIA:

Elena Pérez Belmonte

CASTILLA-LEÓN:

Ignacio Díez López

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR:

Ernesto Sánchez Villares†

DIRECTOR:

José Luis Herranz Fernández

SECRETARIOS DE REDACCIÓN:

Carlos Ochoa Sangrador

Carlos Díaz Vázquez

(*Internet y Pediatría*)

Ernesto de Diego García

(*Cirugía Pediátrica*)

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Rafael Palencia Luaces

Ana Argumosa Gutiérrez

Ignacio Carvajal Urueña

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Dpto. de Ciencias Médicas y Quirúrgicas

(Área de Pediatría).

Facultad de Medicina

Avda. Cardenal Herrera Oria, s/n.

39011 Santander.

Tel.: (942) 20 25 20 (ext. 73014).

Fax: (942) 20 19 91

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

EDICIONES ERGON, SA.

C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)

Tel. (91) 636 29 30. Fax (91) 636 29 31

e-mail: estudio@ergon.es

<http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23

ISSN: 0214-2597

Depósito legal: S-74-1960



Sumario

REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN Paraninfo de La Magdalena (Santander), 14 y 15 de mayo de 2004

EDITORIAL

- 53 Balance de una etapa
M.J. Lozano de la Torre

- 55 PROGRAMA CIENTÍFICO DE LA REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP
Santander 14 y 15 de mayo de 2004

MESA REDONDA: ACTUALIZACIÓN EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

- 59 Introducción
I. Mongil Ruiz

- 62 Sospecha de intoxicación: los primeros 30 minutos
S. Mintegi Raso

- 70 Patología respiratoria
C.A. Díaz Vázquez

- 78 Actuación ante un niño con una convulsión aguda
J.L. Herranz, A. Argumosa

- 95 COMUNICACIONES LIBRES

ORIGINAL

- 113 Mortalidad neonatal del Hospital Universitario de Valladolid (HUV) en la década de los noventa
J.G. Santos García, M.J. Gallego Fuentes, A. Imaz Roncero, J.V. Martínez Robles, J.L. Fernández Calvo

REVISIÓN

- 120 Ataxias hereditarias
R. Palencia, G. Galicia, M.J. Alonso Ballesteros

- 128 CARTAS AL DIRECTOR

Summary

SPRING MEETING OF THE PEDIATRIC SOCIETY OF ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEON

Auditorium of La Magdalena (Santander), may 14th and 15th, 2004

EDITORIAL

- 53 Balance of a stage
M.J. Lozano de la Torre

- 55 **SCIENTIFIC PROGRAM OF THE SPRING MEETING OF SCCALP
Santander, may 14th and 15th, 2004,**

ROUND TABLE: UP-DATING IN PEDIATRIC EMERGENCIES

- 59 Introduction
I. Mongil Ruiz
- 62 Suspicion of poisoning: the first 30 minutes
S. Mintegi Raso
- 70 Respiratory disease
C.A. Díaz Vázquez
- 78 Action when faced with a child suffering acute seizure
J.L. Herranz, A. Argumosa

- 95 **FREE COMMUNICATIONS**

ORIGINAL

- 113 Neonatal mortality of the University Hospital of Valladolid (HUV) in the decade of the nineties
J.G. Santos García, M.J. Gallego Fuentes, A. Imaz Roncero, J.V. Martínez Robles, J.L. Fernández Calvo

REVIEW

- 120 Hereditary ataxias
R. Palencia, G. Galicia, M.J. Alonso Ballesteros

- 128 **LETTERS TO THE EDITOR**

Editorial

Balance de una etapa

M.J. LOZANO DE LA TORRE

Presidenta de la SCCALP

Finaliza el período en el que ha correspondido la presidencia de la Sociedad a la Comunidad de Cantabria, y en la que he ejercido como presidenta, cargo electo que obtuve en las elecciones celebradas en Santander, en octubre de 2000, durante el Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares. Era la primera vez en la larga historia de nuestra Sociedad que concurrían a las elecciones de la Junta Directiva dos candidaturas, opción que fue criticada por algunos miembros influyentes de nuestra Sociedad, a pesar de estar contemplado en los estatutos y de vivir en un sistema democrático consolidado como el nuestro, en el que debe valorarse positivamente todo lo que signifique pluralidad de opciones.

Es el momento de despedirse y hacer balance. Quiero, en primer lugar, agradecer profundamente a todos los componentes de la Junta Directiva su entrega, su entusiasmo, su trabajo siempre desinteresado y nunca bien valorado. Algunas de las personas que se embarcaron conmigo en el proyecto de trabajar por nuestra Sociedad ni me conocían ni las conocía y, sin embargo, formamos un equipo que ha funcionado coordinadamente y ha realizado un importante trabajo. Permitidme que os recuerde algunas de las tareas realizadas en los últimos 3 años.

Reforma de los Estatutos: en la reunión de Primavera celebrada en Palencia en abril de 2002 se aprobó la modificación de los anteriores estatutos. Los actuales consideran a los residentes socios numerarios de pleno derecho y se les permite ser elegidos y elegibles para formar parte de la Junta Directiva de la Sociedad con voz y voto. Se la modificó la metódica electoral y, manteniendo el voto presencial, se permite y regula el voto por correo, lo que sin duda contri-

buirá a una mayor participación en las elecciones en una sociedad geográficamente tan compleja como la nuestra. En el capítulo IV, referente a la constitución de la Junta Directiva, se ha incorporado a la misma un vocal de Hospitales que actuará como portavoz de los socios que trabajen en el ámbito hospitalario y que será elegido por vez primera en las próximas elecciones a la Junta Directiva. Así mismo, se ha integrado en la Junta el director de la página web, con la misión de dirigir, mantener y actualizar la página web de la Sociedad, que además se incluye como un órgano más de difusión de la sociedad (Capítulo IX). Se ha modificado la composición del comité del Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares, dando una mayor participación en el mismo a los miembros electos de la Junta Directiva.

Hemos colaborado activamente en el **programa científico** de los Congresos Nacionales de la Asociación Española de Pediatría, con abundante participación en ponencias, mesas redondas, talleres y presentación oral de numerosos posters y comunicaciones.

En nuestras dos Reuniones Anuales, se constata una **participación cada vez más numerosa** de residentes y pediatras jóvenes que participan en el programa científico con presentación de comunicaciones, que reflejan su labor asistencial e investigador. La Reunión de Primavera de 2003 la celebramos en la bonita ciudad de La Coruña conjuntamente con la Sociedad de Pediatría de Galicia, en un congreso muy enriquecedor en todos los aspectos (científicos y sociales).

En marzo de 2001 tuvo lugar en Valladolid una Reunión científica, *in memoriam* del Dr. **Fernando Fernández de las Heras**, pediatra y amigo entrañable, en la que participa-

ron generosamente sus amigos y compañeros y a la que asistieron numerosos pediatras. En la Reunión de Primavera de 2004 se celebrará un merecido homenaje a otra entrañable persona, el Dr. **Jaime Revuelta Alonso**, pediatra entusiasta que, además de trabajar eficazmente por nuestra Sociedad, ha sido pionero de muchas actividades científicas de nuestra Comunidad Autónoma.

Se ha continuado con el **Programa de Formación Continuada** de la Sociedad, organizado por los vocales de las distintas provincias y muy bien valorado por los pediatras participantes.

El **Boletín de Pediatría** ha continuado su brillante andadura, publicando puntualmente la actividad científica de nuestra Sociedad y consiguiendo una mayor participación de pediatras no sólo de nuestra sociedad sino también de fuera de ella, dado el alto nivel de sus manuscritos. Mi agradecimiento a su director y al equipo de redacción. También deseo dar las gracias al director de nuestra **página Web**, incluida en el directorio de webs médicas acreditadas y una de las más dinámicas de la pediatría española. A través de ella nos mantenemos puntual y perfectamente informados de las actividades de nuestra Sociedad, de los artículos del

Boletín y podemos enlazar con las principales páginas web no sólo de nuestro país sino del mundo entero.

Nuestra Sociedad ha participado activamente en el **Grupo de trabajo** para la organización de una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en **Castilla y León**, definir el nivel de prestaciones en neonatología y elaborar el Plan de Transporte Neonatal y Pediátrico.

En las Reuniones de Primavera hemos instaurado un entrañable acto: la entrega de un diploma y de un obsequio a los **residentes de Pediatría** que finalizan su formación en el ámbito de nuestra Sociedad.

Hemos tenido un importante **aumento en el número de socios**, pasando de 735 a 850, lo que supone un incremento del 15%. La puesta en marcha de la **base de datos** y la actualización constante de los mismos, gracias a la magnífica labor del Secretario, permite que los socios reciban con regularidad tanto el Boletín de Pediatría como la revista Anales de Pediatría de la AEP así como los diferentes boletines de información.

Gracias a todos los miembros de la Junta Directiva y a todos los que desde el inicio creyeron en nuestro proyecto

Un abrazo y hasta siempre.

Programa Científico

Reunión de Primavera de la SCCALP

SANTANDER 14 Y 15 DE MAYO DE 2004

Viernes 14 de Mayo

- 10.00-14.00 Sala Paraninfo
Taller Interactivo: Casos clínicos en Urgencias de Pediatría
Patrocinado por Glaxo Smith Kline
 Ponentes:
 Javier Benito. *Urgencias de Pediatría. Hospital Cruces. Baracaldo (Vizcaya).*
 Víctor Canduela. *Servicio de Pediatría. Hospital de Laredo (Cantabria).*
 Ernesto de Diego. *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Santander.*
 Isidro Mongil. *Servicio de Pediatría. Hospital de Laredo (Cantabria).*
 Corsino Rey. *Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*
- 15.30 Entrega de Documentación
- 16.00-17.30 **Comunicaciones libres**
 Sala Paraninfo
 Moderadores: Pilar Gortázar (Santander) y Carlos Ochoa (Zamora).
Influencia del genotipo A1TT en la variabilidad clínica de la fibrosis quística
 Díez López I., Vázquez Cordero C., Alonso Ramos M.J., Fernández Carvajal I. Blanco Quirós A. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. * Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces, Vizcaya. I.B.G.M. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Valladolid.*

Lactancia materna recibida y estado nutricional en la adolescencia

Álvarez Álvarez C. **, Buesa Casasús L. **. Redondo Figuero C.G. *, García Calatayud S. **, De Rufino Rivas P. **. *Centro de Salud Vargas. **Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. *** Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria. Santander.

Eficacia y tolerabilidad del Levetiracetam en 133 niños con epilepsias rebeldes

Herranz Fernández J.L. *, Prats Viñas J.M. **, Campistol Plana J. ***, Campos Castelló J. ****, Rufo Campos M. *****, Casas Fernández C. *****. *Neuropediatras. *Hospital Universitario M. Valdecilla, Santander. **Hospital Universitario de Cruces, Bilbao. ***Hospital Universitario San Juan de Dios, Barcelona. ****Hospital Clínico Universitario de San Carlos, Madrid. *****Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. *****Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.*

Hipertensión intracraneal benigna.

A propósito de un caso pediátrico

Mayordomo Colunga J. *, García González M. *, Jiménez Treviño S. *, Málaga Diéguez I. *, De Juan Frígola J. *, Colunga Cueva M. **. *Dpto. de Pediatría y **Dpto. de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

A propósito de los movimientos en espejo

Benito Cornejo A., Argumosa Gutiérrez A., Arteaga Manjón-Cabeza R., Herranz Fernández J.L. *Neuropediatría. Hospital*

*Universitario Marqués de Valdecilla.
Universidad de Cantabria. Santander.*

Accidentes cerebrovasculares en la infancia causados por déficit de proteína C

Benito Cornejo A., Arteaga Manjón-Cabeza R., Herranz Fernández J.L. *Neuropediatría. H. Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

Experiencia con toxina botulínica en el tratamiento de niños con parálisis cerebral

De las Cuevas Terán I., Arteaga Manjón-Cabeza R., García Suárez G.*, Fernández Gutiérrez D.*, Herranz Fernández J.L. *Neuropediatría y **Ortopedia Infantil. H. Universitario M. Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

El papel de la cirugía en el tratamiento de la epilepsia refractaria

Bengoa Caamaño M., Hernández Zurbano C., González de la Gándara S., Hernández Bejarano M.J., Santos Borbujo J. y Monzón Corral L. *Hospital Universitario de Salamanca.*

16.00-17.30 Sala C1

Comunicaciones libres

Moderadores: Luis Miguel Fernández (Asturias) y Belén Martínez-Herrera Merino (Cantabria).

Púrpura trombocitopénica idiopática aguda: a propósito de un caso

Taborga Díaz E., Rodríguez Delhi C., Chamorro Chamorro P., Martínez Revuelta E. *Departamento de Pediatría. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Otomastoiditis aguda en la infancia: estudio de 46 casos

Pérez Gil E., Uyaguay Quezada M., San Román Muñoz M., Pérez Belmonte E., Vidal Piedra S., Lozano de la Torre M.J. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

Meningitis bacteriana complicada: seguimiento durante un año

García García M.D., Hernández Zurbano C., González García R., Blázquez J., Santos

Borbujo J., Santacruz S. *Servicio de Pediatría y Servicio de ORL del Hospital Universitario de Salamanca.*

Reflujo gastroesofágico complicado

García García M.D., De Manueles Jiménez J., Grande Benito A., Hernández Fabián A., Fernández Pulido E., Torres Peral R. *Servicio de Pediatría. Unidad de Digestivo Infantil. Hospital Universitario de Salamanca.*

Problemática diagnóstica de adenopatías en el niño a propósito de 9 casos

Berrocal Castañeda M., Fernández D., Muriel M., Martín Alonso M., Villagrà Albert A. *Hospital Universitario de Salamanca.*

Ingresos por síndrome febril sin foco en el hospital de corta estancia

Fernández Barrio B., Suárez Saavedra S., Pérez Guirado A., Calvo Gómez-Rodulfo A., Concha Torre A. *Urgencias de Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Central Universitario. Oviedo. Asturias.*

Mastoiditis en un lactante. A propósito de un caso

Costa Romero M., Rodríguez Delhi C., Somalo Hernández L., Galán. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Colitis ulcerosa en pediatría: formas de presentación

García López N., Campuzano Martín S., Touza Pol P., Bousoño García C., Ramos Polo E. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

17.00-17.30 Café en la exposición comercial

17.30-19.30 Sala Paraninfo

Mesa Redonda: Actualización en Urgencias de Pediatría

Moderador: Isidro Mongil (Cantabria)

Sospecha de intoxicación: los primeros 30 minutos

Santiago Mintegi Raso. *Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya).*

Urgencias respiratorias

Carlos A. Díaz Vázquez. *Pediatra. Centro de Salud de Moreda (Asturias).*

Actuación ante un niño con una convulsión aguda

José Luis Herranz. *Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

19.30-20.00

Sala Paraninfo

Inauguración Oficial

21.30

Cena. Restaurante Rhin

Sábado, 15 de Mayo

9.00-10.30

Comunicaciones libres

Sala Paraninfo

Moderadores: Irene Casares (Palencia) y Ricardo Galván (Santander)

Pseudohermafroditismo masculino.**Complicaciones evolutivas**

Camina Gutiérrez A.B., Martínez Búgarin R., Escorial-Briso Montiano M., Sola Casado I., Hermoso López F., Serrano Vázquez L. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Variables perinatales. Evolución en la última década

De Fuentes M.C., Chulani R., Ledesma I., Álvarez R., Fdez-Castaño M.T., Marugán J.M. *Servicio de Pediatría. Hospital de León.*

Síndrome de Aicardi: Presentación de un caso

Málaga I.*, Vernet A.**, Galván M.**,
Millán J.R.***, Cuadrado M.**, Campistol J.**. **Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. **Servicio de Neurología Infantil. Hospital Infantil Sant Joan de Deu. Barcelona. ***Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.*

Hipoplasia pulmonar vs enfermedad de membrana hialina en un caso de válvulas de uretra posterior

Fernández Barrio B., Pérez Guirado A., Quiroga González R., García Saavedra S.,

Fernández Fernández M., Fernández Colomer B. *Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

Neumotórax bilateral espontáneo en un neonato

Quiroga González R., Rodríguez Delhi C., García López N., Ramos Aparicio A., López Sastre J.B. *Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Taquicardia supraventricular fetal

Hernández Bejarano M.J., Paez González R., Bengoa Caamaño M., San Feliciano Martín L., Gil Sánchez A., García Parrón A. *Unidad Cardiología infantil. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Síndrome del intestino corto. Soporte nutricional

Torres Peral R., Grande Benito A., González García R., García Blanco M.A., Vázquez Peñas E., González Calderón O. *Hospital Universitario de Salamanca.*

Uso de bifosfonatos en osteogénesis imperfecta

Torres Peral R., Grande Benito A., Carballo Tardáguila L., Andrés Andrés A.G., Rodríguez Albarrán Alfonso, Paez González R. *Hospital Universitario de Salamanca.*

09.00-10.30

Comunicaciones libres

Sala C1

Moderadores: Elsa Rámila (Burgos) y Carlos Redondo (Santander)

Accidentes infantiles durante las prácticas deportivas

Grande Báez S.*, González Calderón O., Fernández Pastor F., De Arriba Méndez S., San Feliciano Martín L., Grande Benito A. *Servicio de Pediatría y * Servicio de Urgencias. Hospital Universitario. Salamanca.*

Pruebas complementarias y tratamientos en accidentes infantiles no hospitalizados

Grande Báez S.*, Vázquez Peñas E., Andrés Andrés A.G., Grande Báez M.**, Torres Peral R., Grande Benito A. *Servicio de*

Pediatría y Servicio de Urgencias. Hospital Universitario de Salamanca. **Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital 12 de Octubre.*

Dermatomiositis infantil amiopática

González de la Gándara S., Fernández Álvarez D., Muriel Ramos M., Fernández Pulido E., Andrés Andrés A.G., Torres Pérez R. S. *de Pediatría (Prof. V. Salazar). Hospital Universitario de Salamanca.*

Talasemia mayor: diagnóstico, seguimiento y evolución ambulatoria

Martín Alonso M., Berrocal Castañeda M., Nieto Almeida B., Fernández Pulido E., Prieto Tato L., Martínez Hernández C. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Síndrome de Williams Beuren. A propósito de dos casos

Camina Gutiérrez A.B., Álvarez Mingorance P., Baeza Velasco M., Escorial Briso-Montiano M., Sola Casado I., Ardura Fernández J. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Torsión aislada de la trompa de Falopio en una niña prepúber

Ledesma Benítez I., Herrero Mendoza M.B., Alvarez Ramos R., Fernández Castaño M.T., Orille Nuñez V.*, Castañón López L. *Servicio de Pediatría y *Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de León.*

Objetividad y subjetividad de la preferencia salina: implicación clínica

Malaga Dieguéz I., Argüelles L.J., Perillán Méndez C., Díaz Martín J.J., Vijande Vázquez M., Málaga Guerrero S. *Sección Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Área de Fisiología. Universidad de Oviedo.*

Maloclusión en la infancia

Andrés de Llano M.C. **, Ruiz García S., Lombrana Losa S.*, Cosío N., Andrés de Llano J.M.**. **Odontopediatría. Santander. **Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

10.00-12.00 **Votaciones renovación Junta Directiva de la Sociedad**
Entrada Sala Paraninfo

10.30-11.00 Café en la exposición comercial

11.00-11.30 Sala Paraninfo
Acto Homenaje al Dr. Jaime Revuelta Alonso
Presentación: Vicente Madrigal Díez (Santander)

11.30-12.30 Sala Paraninfo
Conferencia de Clausura.
La Real Expedición Filantrópica de la Vacuna 1803-1806
Alfonso Delgado Rubio. Presidente de la Asociación Española de Pediatría. Hospital Civil de Basurto, Bilbao. Universidad del País Vasco.

12.30-14.00 Sala Paraninfo
Entrega premios mejores comunicaciones
Acto despedida residentes

Nombramiento de Socios de Honor
Asamblea General Ordinaria y Extraordinaria de Socios

Resultado Elecciones Junta Directiva de la Sociedad

14.00 **Cóctel de Despedida**
Jardines del Paraninfo

Mesa Redonda: Actualización en Urgencias de Pediatría

Introducción

I. MONGIL RUIZ

Hospital de Laredo. Cantabria

El tema de la reunión de primavera 2004 de nuestra Sociedad, Actualización en Urgencias de Pediatría, es de gran interés para los pediatras. Esto se debe a dos motivos: en *primer lugar*, porque un gran volumen de demanda asistencial que generan los niños es a nivel de consulta de urgencias. En *segundo lugar*, porque en cualquier momento puede surgir una urgencia que, en ocasiones, puede entrañar un grave riesgo para la vida del niño, y que demanda de nuestra parte una valoración rápida del tipo de problema y de su intensidad, así como la aplicación de las medidas necesarias para su corrección y tratamiento. En estos casos, tener las ideas claras, establecer de forma adecuada una escala de prioridades y aplicar la medida más oportuna en cada momento es fundamental para el niño. De ahí deriva la necesidad y el interés de la actualización de los conocimientos en los temas de urgencias.

La mesa consta de 3 ponencias:

1. La urgencia respiratoria en el contexto de la práctica diaria.
2. Sospecha de intoxicación: los primeros 30 minutos.
3. Actuación ante un niño con convulsión aguda.

El Dr. C. A. Díaz Vázquez presenta el tema: *La urgencia respiratoria en el contexto de la práctica diaria*.

Como en todas las urgencias, la valoración inicial o triaje es de suma importancia para descubrir los casos de extrema urgencia o emergencia, de los casos que no representan una situación tan dramática.

En el primer caso se debe hacer una valoración inicial rápida, siguiendo las reglas del ABC (vía aérea, ventilación, circulación), tomando al mismo tiempo las medidas necesarias para estabilizar al paciente. Cuando la situación no

tiene una urgencia extrema, nos podemos tomar más tiempo para valorar al paciente y establecer el diagnóstico, basándonos en una historia clínica detallada y una exploración rigurosa, junto con algunas exploraciones complementarias que nos pueden ayudar tanto en el diagnóstico del cuadro como en la valoración de la intensidad del mismo (pulsioximetría, espirometría, flujo punta y exploraciones radiológicas). Creo que es necesario resaltar la importancia de emplear los *scores* o escalas clínicas, validadas, para la valoración de la intensidad de los diferentes cuadros clínicos (escala de Westley en la laringitis, escala de Wood-Dowles en obstrucción de vías bajas, etc.). Esto nos ayuda a disminuir la subjetividad de la valoración de la gravedad clínica de los procesos respiratorios y facilita el seguimiento de la evolución clínica a otros observadores, aparte de facilitar la comparación de series clínicas, tratamientos, etc.

Dentro de los cuadros respiratorios de vías superiores, la laringitis aguda o crup es la más frecuente. Este cuadro habitualmente es leve, y tal vez no precise tratamiento. En otras ocasiones, la intensidad del cuadro es mayor: varios ensayos clínicos y meta-análisis han demostrado que la dexametasona oral o budesonida inhalada disminuyen la intensidad y acorta la evolución del cuadro en estos casos. La adrenalina nebulizada mejora transitoriamente el cuadro de dificultad respiratoria de la laringitis. Si no se produce respuesta al tratamiento hay que sospechar otros procesos (traqueobronquitis bacteriana, cuerpo extraño, absceso retrofaríngeo o epiglotitis).

La epiglotis prácticamente ha desaparecido con la vacunación contra el *Haemophilus influenzae B*. Sin embargo, no debemos olvidar este cuadro ya que, aunque infrecuente,

otros gérmenes pueden desencadenar epiglotitis. Por otra parte cada vez atendemos a más pacientes inmigrantes, que muchos de ellos no están vacunados.

Respecto a los procesos de vías respiratorias bajas, la bronquiolitis, en los lactantes, y el asma, en todas las edades, son los cuadros más frecuentes. Sin olvidar el cuerpo extraño intrabronquial.

La bronquiolitis frecuentemente es un cuadro leve y puede tratarse de forma ambulatoria. En otras ocasiones es más intenso y puede requerir hospitalización. La edad inferior al mes y medio, la prematuridad o la existencia de otros problemas, como cardiopatías, fibrosis quística o inmunosupresión son factores de riesgo para presentar un cuadro grave. No se ha demostrado que los β_2 y la adrenalina mejoren los resultados en la bronquiolitis, a pesar de mejorar transitoriamente varios parámetros. Se han mostrado eficaces los cuidados generales como hidratación, oxigenoterapia, así como el heliox y la ventilación mecánica.

El asma es la enfermedad respiratoria que más frecuentemente causa hospitalización en los niños. El tratamiento se basa en una valoración adecuada de la intensidad de la crisis mediante la escala de Wod-Downes, la pulsioximetría y, si es factible, la espirometría o el flujo punta. Los β_2 en los casos leves, y asociado a bromuro de ipratropio y corticoides orales, en los casos moderados y graves, es el tratamiento básico en al crisis de asma. A veces es necesario recurrir a la oxigenoterapia para evitar la hipoxemia. Rara vez es necesaria la ventilación mecánica.

El Dr. Mintegi Raso nos presenta la actitud y el manejo del niño con sospecha de intoxicación en los primeros 30 minutos.

La exposición a una sustancia potencialmente tóxica es un motivo poco frecuente de consulta. En el estudio multicéntrico realizado por la Sociedad de Urgencias Pediátricas, durante los años 2001 y 2002, en el que participamos 17 hospitales, la sospecha de intoxicación constituye el 0,28% de las consultas en los servicios de urgencias de estos hospitales. El 15,2% precisó ingreso hospitalario (un 1,5% en UCI). En los niños pequeños predomina los medicamentos y los productos del hogar (el paracetamol fue el más frecuente) y en los niños mayores y adolescentes, los medicamentos, el alcohol y las drogas. Otro dato interesante de este estudio es que el 80% de los niños acude a urgencias dentro de las dos primeras horas desde el contacto con el tóxi-

co, lo que es fundamental para que las medidas de descontaminación puedan ser efectivas, en caso de que sea necesario realizarlas. También se constata un hecho preocupante, la discrepancia existente entre los diferentes hospitales en relación con el manejo de estos niños. Esto indica la necesidad de un documento de consenso sobre el tratamiento de las intoxicaciones, sobre todo de las más frecuentes.

Es muy interesante la forma de enfocar, por parte del Dr. Mintegi, la actuación en los primeros 30 minutos, ante un niño con sospecha de contacto con un tóxico, planteándose 3 preguntas muy pertinentes:

- ¿Realmente el niño ha tenido contacto con el tóxico?
- ¿Es una situación de riesgo para el niño?
- ¿Debemos tomar alguna medida?

La respuesta a la primera pregunta exige una cuidadosa anamnesis. En caso de duda, se actuará, lógicamente, como si el niño hubiese contactado con el tóxico. La existencia de un riesgo para el niño depende de una serie de circunstancias relacionadas con el tóxico: toxicidad de la sustancia, cantidad ingerida, características farmacodinámicas del tóxico, etc. La aparición de síntomas nos indica un riesgo cierto, sin embargo, hay que tener en cuenta que la ausencia de síntomas no descarta una toxicidad latente, debido a que el niño suele consultar muy pronto tras el contacto con el tóxico, sin dar tiempo a la aparición de los síntomas, o bien porque la toxicidad del producto es tardía.

La evaluación correcta de estas dos preguntas nos indicará si es necesario tomar alguna medida, es decir, si es necesario aplicar algún tratamiento, observación temporal o ingreso.

La estabilización inicial, siguiendo las reglas de A B C, es excepcional en las intoxicaciones en niños. El resto de medidas a aplicar van desde la descontaminación gastrointestinal a las medidas para aumentar la eliminación del tóxico, pasando por la administración de antídoto (si existe) y las medidas de sostén. Comentar sólo que, respecto a la descontaminación gastrointestinal, la medida fundamental es la administración de carbón activado, estando raramente indicado el lavado gástrico.

Finalmente el Dr. Herranz expone: *Actuación ante un niño con convulsión aguda.*

Tras resumir los aspectos epidemiológicos de las convulsiones en la infancia, así como las consecuencias que tienen en el niño las convulsiones agudas, fundamentalmen-

te las de larga duración, pasa a valorar las características de los diferentes fármacos que se utilizan para yugular las crisis convulsivas agudas en la infancia. A este respecto, indica lo útil que puede ser el uso del midazolam en el tratamiento de las convulsiones agudas, no sólo por su efectividad, sino también por sus características farmacodinámicas que aseguran una acción rápida por diferentes vías: intranasal, sublingual o intravenosa.

Basado en estos datos nos explica las pautas de tratamiento de una convulsión aguda en diferentes ámbitos (centro de salud, urgencias hospitalarias o en otros ámbitos, como puede ser en el domicilio o la escuela, por parte de los padres o los educadores).

Por último, y tras ceder la convulsión aguda, nos indica los pasos a seguir para llegar al diagnóstico etiológico.

Las conclusiones finales de esta mesa redonda pueden ser las siguientes:

1. La aplicación de *scores* o escalas clínicas, junto con exploraciones complementarias (pulsioximetría, flujo punta o espirometría), son elementos muy útiles para cuantificar la gravedad de los procesos respiratorios agudos.
2. La laringitis aguda o *crup* es el proceso respiratorio de vías altas que más frecuentemente causa dificultad respiratoria en los niños. La dexametasona es el tratamiento básico de estos pacientes.
3. No se ha demostrado que los β_2 o la adrenalina inhalada mejoren los resultados clínicos de la bronquiolitis, a pesar de mejorar transitoriamente algunos parámetros clínicos. Un estudio publicado recientemente indica que la administración de dexametasona a los niños con bronquiolitis disminuye el número de ingresos, pero son necesarios más estudios para tener mayor certeza en este punto.
4. La intoxicación o sospecha de intoxicación ha disminuido de forma importante en los últimos años en nuestro país. El método de descontaminación más efectivo es la administración de carbón activado, estando reservado el lavado gástrico para casos muy específicos.
5. El midazolam puede ser de gran utilidad para el tratamiento de las convulsiones agudas, tanto por su eficacia como por la posibilidad de ser administrado por varias vías.

Mesa Redonda: Actualización en Urgencias de Pediatría

Sospecha de intoxicación: los primeros 30 minutos

S. MINTEGI RASO

Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces. Bizkaia

INTRODUCCIÓN

La exposición de un niño a una sustancia potencialmente tóxica es un motivo de consulta infrecuente.

Entre 1-1-2001 y 31-12-2002 se realizó estudio prospectivo multicéntrico en 17 servicios de urgencias pediátricos hospitalarios (SUPH). El objetivo era describir las características de los episodios correspondientes a sospecha de intoxicación atendidos en los SUPH y el manejo de las mismas. La posible intoxicación supuso el 0,28% de los episodios en Urgencias (2.157/753.961). La edad media fue 55 ± 56 meses (siendo el 66,99% menores de 4 años) y 1.085 (50,3%) fueron varones. Los agentes implicados fueron los siguientes: medicamentos 1.180 (54,7%), productos del hogar 624 (28,9%), etanol 127 (5,9%); CO 97 (4,5%), droga ilegal 33 (1,5%), otros 96 (4,4%). El principio activo más frecuentemente implicado fue el paracetamol. El tóxico varió significativamente según la edad: niños pequeños, medicamentos y productos del hogar; niños mayores y adolescentes, medicamentos, alcohol y drogas ilegales. En los preadolescentes y adolescentes, el consumo de drogas con fines recreacionales constituyó el mayor porcentaje de consultas. Más de la mitad de los niños (61,3%) pacientes acudió a Urgencias antes de transcurrir una hora, lo cual facilita la posibilidad de realizar una descontaminación gastrointestinal efectiva y 224 (10,3%) recibieron tratamiento antes de llegar. 628 pacientes (29,1%) referían alguna sintomatología, fundamentalmente neurológica y/o digestiva. A 877 (40,7%) se les practicaron pruebas complementarias. Recibieron tratamiento 1.116 niños (51,7%), sobre todo carbón activado, 697 (32,3%). El tratamiento varió significativamente según

el SUPH y 1.798 recibieron el alta (83,3%), 327 (15,2%) ingresaron en planta y 32 (1,5%) en UCIP. La tasa de ingreso de los niños con una posible intoxicación fue significativamente superior que la del resto de los que acudieron a Urgencias. Un paciente de 11 meses falleció por una intoxicación por CO y se produjeron secuelas en 6: 5 estenosis esofágica y uno, ceguera parcial. Es decir, en nuestro entorno, la consulta precoz de niños pequeños que ingieren accidentalmente fármacos y, menos, productos del hogar constituye la mayoría de las intoxicaciones en Urgencias de Pediatría. Las discrepancias de manejo entre hospitales merecen una reflexión profunda de los profesionales que atienden a estos niños.

Un Servicio de Urgencias Pediátrico no es el único lugar donde recurren las familias ante una sospecha de intoxicación. Con mayor frecuencia, la familia recurre al teléfono para contactar con su Centro de Salud, con el teléfono de Emergencias o con el Centro Nacional de Toxicología. Una consulta telefónica puede servir para iniciar más rápidamente un tratamiento o tranquilizar a una familia. En un porcentaje importante de casos no se trata de una intoxicación como tal, sino que el contacto se ha producido con una sustancia no tóxica a las dosis referidas por la familia. En estas situaciones, nuestra actuación se reduce a dar instrucciones para evitar, en lo posible, la repetición de este tipo de accidentes. En otros casos, el cuadro puede revestir importancia, siendo uno de los factores clave en el pronóstico de las intoxicaciones el tiempo transcurrido entre el accidente y la actuación médica. Cuanto más precoz sea nuestra intervención mejor pronóstico tendrá el paciente.

Los primeros 30 minutos son fundamentales e, independientemente del lugar donde atendamos la consulta (Figs. 1 y 2), existen 3 cuestiones fundamentales:

1. ¿Ha contactado el niño con el tóxico?
2. ¿Es una situación de riesgo real para el niño?
3. ¿Debemos tomar alguna medida?

¿HA CONTACTADO EL NIÑO CON EL TÓXICO?

Siempre supondremos que sí. Si existe una duda de que haya podido existir contacto con alguna sustancia potencialmente tóxica, obraremos como si el contacto se hubiera producido.

¿ES UNA SITUACIÓN DE RIESGO REAL PARA EL NIÑO?

La existencia de una situación de riesgo para un niño viene determinada por la presencia de al menos una de las 2 siguientes situaciones:

- Presencia de síntomas derivados de la intoxicación.
- Existencia de potencial toxicidad.

Presencia de síntomas derivados de la intoxicación

Un niño que presenta síntomas debe ser manejado de forma diferente al que exclusivamente ha contactado con el tóxico. La sustancia tóxica (por la cantidad o por su toxicidad intrínseca) está creando problemas al niño y es más frecuente que en estos casos el médico deba actuar.

Existencia de potencial toxicidad

Para esto es fundamental identificar la sustancia con la que se ha contactado. Esto no suele revestir dificultades en casos de intoxicaciones accidentales, pero puede ser complicado en ciertas intoxicaciones voluntarias de adolescentes. De cara a la identificar el tóxico, no conviene olvidar lo siguiente:

- Realizar una anamnesis detallada: tiempo aproximado desde el contacto con el tóxico, número de pastillas que había en la caja, volumen de suspensión que quedaba en un recipiente, pastillas que estaban en el suelo, vómitos durante el transporte...

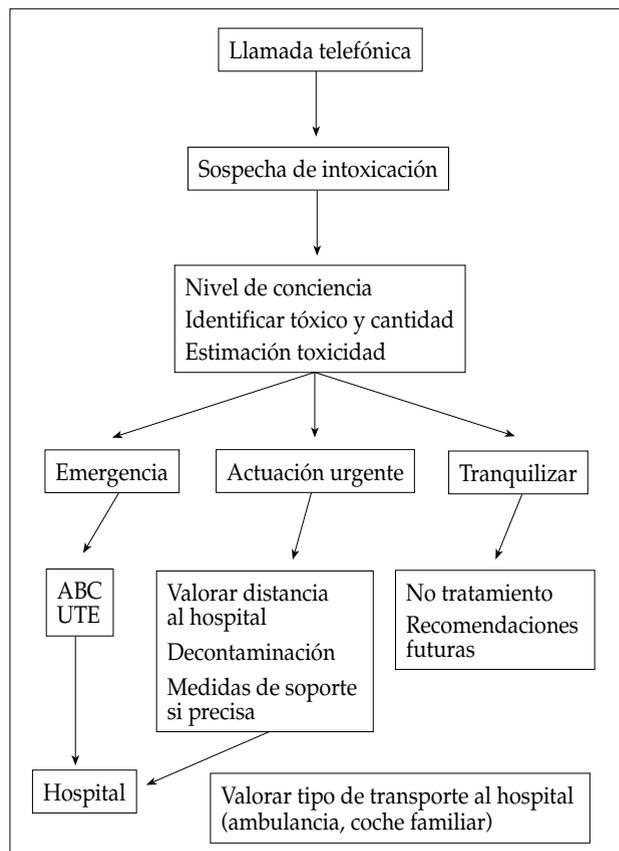


Figura 1.

- Hasta en el 10% de las intoxicaciones los tóxicos están almacenados en recipientes no originales (generalmente, productos del hogar).
- Se aceptará como guía de tratamiento que la cantidad ingerida ha sido la máxima estimada y se debe conocer la mínima cantidad del tóxico productora de sintomatología.
- Debemos conocer los principales conjuntos de signos y síntomas derivados de intoxicaciones muy concretas y debemos saber orientarnos en la búsqueda del agente tóxico a partir de hallazgos de la exploración física (Tablas I, II, III).
- Se recomienda mantener cierto nivel de sospecha diagnóstica ante un niño que nos consulta por una disminución del nivel de conciencia.
- Una serie de sustancias no provoca síntomas inicialmente, pudiendo tener un ulterior curso más tóxico (las llamadas "bombas en el tiempo"): paracetamol, Fe, Li, inhi-

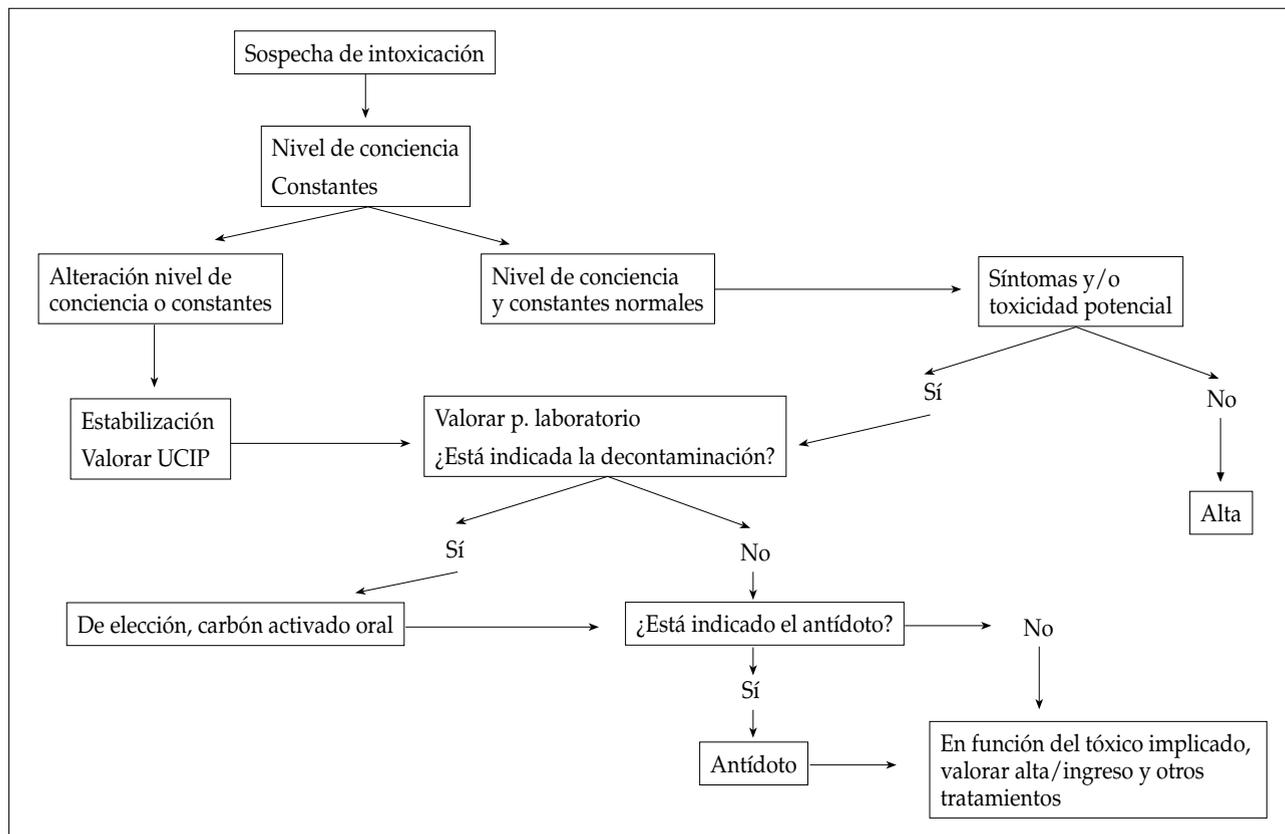


Figura 2. Actuación en Urgencias.

bidores de la MAO, hipoglicemiantes orales, setas hepatotóxicas, sustancias de liberación lenta (preparados de teofilina, bloqueantes de canales de Ca...).

- Una serie de drogas pueden ocasionar intoxicaciones severas en niños con mínima ingesta: bloqueantes del Ca, beta-bloqueantes, clonidina, antidepresivos tricíclicos, hipoglicemiantes orales, etilenglicol. Por otra parte, de cara a no cometer errores o iniciar tratamientos innecesarios, es útil disponer de algún listado de sustancias sin toxicidad potencial (Tabla IV).
- Una serie de direcciones electrónicas también nos puede ser de una gran utilidad, tanto de cara a la identificación del tóxico como a la actitud a seguir:
 - <http://toxicon.er.uic.edu/>
 - <http://toxnet.nlm.nih.gov/>
 - <http://www.medicalonline.com.au/medical/professional/toxicology/index.html>
 - <http://www.atsdr.cdc.gov/atsdrhome.html>

- <http://www.emedicine.com/emerg/index.shtml>
- <http://www.cdc.gov>
- <http://hazard.com/msds/index.html>

- El tener conocimiento de las drogas ilegales más consumidas por adolescentes también puede ayudar en la identificación del tóxico y manejo de los pacientes:
 - Éxtasis: la droga “tradicional” contiene MDMA (3,4-metilenedioximetanfetamina), habitualmente en pastillas. También puede contener otras anfetaminas alucinógenas comunes como MDA (metilenedioxianfetamina).
 - CK1 o “Calvin Klein”: mezcla de cocaína con ketamina.
 - Marihuana: hojas y partes floreadas de la planta *Cannabis sativa*. Se fuma habitualmente en forma de cigarrillos o añadida a la comida (galletas o “pastelillos”). La resina de la planta puede secarse y comprimirse en bloques denominados “hachís”. El cannabinoide primario es tetra-hidro-cannabinol (TCH), que también

TABLA I. HALLAZGOS QUE ORIENTAN EN LA IDENTIFICACIÓN DEL TÓXICO

Coma	Delirio agitado	Convulsiones	Temperatura		Pupilas	
			↑	↓	Miosis	Midriasis
Alcohol	Alcohol (toxicidad-deprivación)	Anfetaminas	Anticolinérgicos	β bloqueantes	Colinérgicos	Anfetaminas
Anticonvulsivantes		Anticolinérgicos	Fenotiazinas	CO	Etanol	Anticolinérgicos
Antidepresivos cíclicos	Alucinógenos	Antidepresivos cíclicos	Inhibidores MAO	Colinérgicos	Fenotiazinas	Cocaína
Anticolinérgicos	Anticolinérgicos		Metales	Etanol	Nicotina	Glutetimida
Arsénico	Fenciclidina	Bloqueantes canales de Na	Salicilatos	Hipnótico-sedantes	Opioides	Meperidina
Barbitúricos	Simpaticomimético (cocaína)	Cafeína	Simpaticomimético	Hipoglicemiantes		Simpaticomiméticos
β bloqueante		Cocaína				
Colinérgicos		Deprivación alcohol o de hipnótico-sedantes				
CO		Hipoglucemiantes orales				
Etanol		Isoniazida				
Fenotiazinas		Propoxifeno				
Hipnótico-sedantes		Propranolol				
Hipoglicemiantes orales		Teofilina				
Neurólépticos						
Opiáceos						
<i>Cualquier sustancia que cause convulsiones o hipotensión puede causar obnubilación o coma</i>		<i>Cualquier sustancia que cause hipotensión o hipoglucemia puede causar convulsiones</i>				

TABLA II. HALLAZGOS QUE ORIENTAN EN LA IDENTIFICACIÓN DEL TÓXICO

Presión arterial		Frecuencia cardiaca		Esfuerzo respiratorio		Compuestos radio-opacos	Acidosis
↑	↓	↑	↓	↓	↑		
Anticolinérgico	Antidepresivos cíclicos	Anticolinérgico	Antidepresivos cíclicos	Antidepresivos cíclicos	CO	<i>Body packers</i>	AAS
Antihistamínico	β bloqueante	Antihistamínico	β bloqueante		Drogas que inducen acidosis metabólica, fallo hepático o meta-hemoglobinemia	Hidrato de cloral	Cetoacidosis alcohólica
Anfetaminas	CO	Antidepresivos cíclicos	Bloqueantes canales de Ca	Barbitúricos		Metales pesados	Cianuro
Antidepresivos cíclicos	Diurético	Anfetaminas	Clonidina	Etanol		Hierro	Disolventes
β bloqueante	Fenotiazinas	Cianuro	Colinérgicos	Opioides	Nicotina	Fenotiazinas	Etilenglicol
Bloqueantes canales de Ca	Hierro	Cafeína	Digoxina				Hierro
Cocaína	Hipnótico-sedantes	CO	Nicotina			Algunos compuestos de liberación lenta	Isoniazida
Fenotiazinas	Nitratos	Cocaína	Opiáceos				Metanol
Hierro	Opioides	Fenotiazinas	Organofosforado				Tolueno
Hipnótico-sedantes	Teofilina	Hierro	Parasimpaticomiméticos			Toxinas con envoltorio	
Nicotina		Hipnótico-sedantes					
Organofosforado		Nitroglicerina					
Teofilina		Salicilatos					
		Teofilina					

TABLA III. SÍNDROMES CLÍNICOS

	Estimulante	Sedativo hipnótico	Opiáceos	Anticolinérgico	Colinérgico	Simpaticomimético	Síndrome serotoninico
Hallazgos	Inquietud Excesiva habla y actividad motora Temblor Insomnio Taquicardia Alucinaciones	Sedación Confusión <i>Delirium</i> Alucinaciones Coma Parestesias Disestesias Diplopía Visión borrosa Habla poco clara Ataxia Nistagmo	Estado mental alterado Miosis Respiración superficial Bradipnea Bradipnea Disminución peristaltismo Hipotermia	Fiebre Íleo Rubor facial Taquicardia Retención urinaria Piel seca Visión borrosa Midriasis ↓ peristaltismo Mioclonus Coreoatetosis Psicosis Alucinaciones Convulsiones Coma	Sialorrea Lagrimo Poliuria Defecación Diarrea Emesis Broncorrea Bradipnea	Agitación Diaforesis Hipertensión Hipertermia Midriasis Peristalsis presente Taquicardia Midriasis Peristalsis presente Taquicardia	Confusión Diaforesis Hiperreflexia Hipertermia Hipomanía Incoordinación Inquietud Mioclonus Rigidez Temblores
Causa		Sobredosis de benzodiazepinas Algunos sedantes	Sobredosis de heroína y otros opiáceos	Antidepresivos cíclicos Antihistamínicos Antieméticos Antiespasmódicos antiparkinsonianos atropina Plantas anticolinérgicas	Organofosforados	Sobredosis de cocaína o anfetaminas Deprivación de alcohol o agentes sedativo-hipnóticos puede dar hallazgos similares	Inhibidores recaptación de serotonina: Fluoxetina (Prozac)...

está disponible en cápsulas como un estimulante del apetito.

- Cocaína: la droga de abuso más popular. Puede esnifarse, fumarse o inyectarse IV. Ocasionalmente se combina con heroína y se inyecta (*speedball*). La cocaína puede contener lidocaína o estimulantes como cafeína, fenilpropanolamina, efedrina o fenciclidina.
- *Crack*: solución acuosa alcalina posteriormente desecada a base de cocaína y bicarbonato sódico.
- Setas (*shrooms*): la mayoría ocasionan alucinaciones moderadas. Los tipos más peligrosos son la *Amanita muscaria* y la *Amanita pantherina*.
- Opiáceos: este término se utiliza para referirse a la morfina, heroína, codeína, hidrocodona y análogos opiáceos sintéticos (fentanilo, butorfanol, meperidina y metadona). Una amplia variedad de medicaciones

contienen opioides en combinación con aspirina o paracetamol.

¿DEBEMOS TOMAR ALGUNA MEDIDA?

Estabilización inicial

Excepcional en las intoxicaciones pediátricas.

Pruebas de laboratorio

No están indicadas de manera rutinaria y se valorará su realización en función del tóxico ingerido o en el caso de adolescentes con alteración del nivel de conciencia.

Decontaminación gastrointestinal

Salvo excepciones, sólo es útil si han pasado menos de 2 horas desde la ingesta del tóxico. En nuestro medio, cerca

TABLA IV. SUSTANCIAS CUYA INGESTA NO OCASIONA TOXICIDAD

Abrasivos	H ₂ O ₂
Aceite de baño	Incienso
Aceite de motor	Jabones
Aceite mineral (salvo aspiración)	Jabones de baño de burbujas
Acondicionantes del cuerpo	Lápiz (grafito, colores)
Adhesivos	Lejía < 5 % hipoclorito sódico
Agua de baño	Loción de calamina
Ambientadores (<i>spray</i> y refrigerador)	Lociones y cremas de manos
Antiácidos	Lubricantes
Antibióticos (la mayoría)	Maquillador de ojos
Arcilla	Masilla (menos de 60 gramos)
Azul de Prusia	Óxido de Zn
Barras de labios	Paquetes dehumidificantes
Betún (si no contiene anilinas)	Pasta de dientes (± flúor)
Brillantinas	Perfumes
Bronceadores	Periódico
Cerillas	Peróxido al 3 %
Cigarrillos-cigarros	Pintura (interior o látex)
Colas y engrudos	Productos capilares (tónicos, <i>sprays</i> , tintes)
Colonias	Purgantes suaves
Colorete	Suavizantes de ropa
Contraceptivos	Tapones
Corticoides	Termómetros (Hg elemental)
Cosméticos	Tinta (negra, azul - no permanente)
Cosméticos del bebé	Tinta de bolígrafo
Cremas y lociones de afeitar	Tiza
Champús líquidos	Vaselina
Desinfectantes yodófilos	Velas (cera de abeja o parafina)
Desodorantes	Vitaminas (± flúor)
Detergentes (tipo fosfato, aniónicos)	Warfarina (< 0,5%)
Edulcorantes (sacarina, ciclamato)	Yeso
Fertilizantes (sin herbicidas o insecticidas)	

La ingestión no tóxica ocurre cuando la víctima consume un producto que HABITUALMENTE no produce síntomas. Ningún agente químico es completamente seguro. Los materiales de esta tabla han sido ingeridos y no han producido toxicidad significativa salvo en casos de ingestas masivas. El promedio del volumen de un trago en un niño menor de 5 años es de 5 cc, el de un adulto es de 15 cc.

del 80% de los niños que han contactado con alguna sustancia tóxica y que acuden a un hospital lo hacen antes de transcurridas 2 horas. Esto facilita un tratamiento precoz, pero también hace que, en muchas ocasiones, sustancias de una toxicidad importante no hayan generado síntomas a la llegada a urgencias.

Para prevenir la absorción de una sustancia tóxica, el recurso de elección más útil es el carbón activado. El método de reserva es el lavado gástrico. El jarabe de ipecacuana tiene escaso papel en el manejo de un niño con sospecha de

intoxicación en Urgencias de Pediatría. Incluso se ha desechado como agente de elección de aplicación en domicilio, donde el carbón activado también parece superarle en efectividad. Los agentes catárticos y el lavado intestinal total son de aplicación excepcional en edad pediátrica.

Carbón activado

Capaz de adsorber casi todos los fármacos y otras muchas sustancias químicas. La dosis es de 1 g/kg y, en casos de necesitar dosis múltiples, 1 g/kg/2-4 h (las dosis múltiples tienen

utilidad en las siguientes intoxicaciones: carbamazepina, fenitoína, fenobarbital, propoxifeno, digoxina, meprobamato, teofilina, nadolol, fenilbutazona, salicilatos, piroxicam, glutetímida, fenciclidina, antidepresivos tricíclicos).

Su administración está contraindicada (C.I.) en casos de ingesta de cáusticos y obstrucción gastrointestinal. Son sustancias poco adsorbibles el sulfato ferroso, Li, hidróxido de Na, metanol, ác. bórico, clorpropamida, cianuro, hidróxido de K, etanol, isopropanol, metilcarbamato, DDT, metasilicato de Na, álcalis, ácidos minerales.

Vaciado gástrico

Lo realizamos cuando está indicada la decontaminación gastrointestinal y se dé uno de los siguientes:

- La sustancia no sea adsorbible por el carbón activado, o no se disponga de éste.
- Intoxicación en la hora previa con compromiso del SNC, precediendo al carbón activado.

La situación apropiada más habitual es la ingesta de más de 30 mg/kg de Fe elemental.

1. *Lavado gástrico*: C.I. en ingesta de hidrocarburos (C.I. relativa), álcalis, ácidos, objetos punzantes.
2. *Jarabe de ipecacuana*: la dosis depende de la edad (6 m-2 a: 5-10 cc; 2-12 a: 15-20 cc; > 12 a: 30 cc). A continuación, dar líquidos poco densos (agua...). Si no hay emesis, se puede repetir en 30'. Está C.I. si edad < 6 meses; coma o disminución del reflejo faríngeo, convulsiones; ingesta de álcalis, ácidos y objetos afilados; ingesta de tóxico potencialmente depresor del nivel de conciencia (fundamentalmente, antidepresivos tricíclicos); drogas bradicardizantes (digital, β -bloqueantes, bloqueantes de canales del Ca); y son C.I. relativas la ingesta de hidrocarburos, enfermedad cardíaca, renal o cirugía abdominal reciente.

Si administramos ipecacuana, se debe esperar hasta el final de los accesos de vómitos (media = 2-3) antes de administrar el carbón activado, para evitar el riesgo de microaspiraciones.

Su utilización, hoy en día, en las intoxicaciones pediátricas está francamente restringida.

Catárticos

De elección, sorbitol (alternativa, citrato o sulfato de Mg). A veces, se utiliza para evitar la constipación secundaria al uso de carbón activado. La dosis es 0,5 g/kg (máximo 1

g/kg). Está C.I. si hay obstrucción gastrointestinal y los efectos indeseables más habituales consisten en alteraciones hidroelectrolíticas.

Lavado intestinal total

Solución electrolítica con sulfato de Na y polietilenglicol que se administra preferente por sonda nasogástrica. En niños pequeños se administran 0,5 litros/hora y en adolescentes, 2 litros/hora, durante 4-6 horas (hasta que el líquido salga claro). Se valorará darlo en ingesta de Fe, Li, sustancias de liberación lenta, ingestiones masivas de agentes que hagan difícil administrar una dosis suficiente de carbón, o en aquel niño en que no se tolera este medicamento. Está C.I. su administración conjunta con ipecacuana.

Administración de antídoto: si lo hubiera y fuera procedente

- Atropina: en ingestas de pesticidas anticolinesterasa (organofosforados, carbamatos), exceso de fisostigmina, ciertas setas...
- Azul de metileno al 1%: en metahemoglobinemias.
- Biperideno: en extrapiramidalismo medicamentoso (cloboprida, levomepromazina, butirofenonas, metoclopramida).
- Fisostigmina: indicado en intoxicaciones por anticolinérgicos con efectos severos que pueden comprometer la vida (convulsiones, hipertensión, arritmias, delirium) que no ceden con terapia convencional.
- Flumazenil: en intoxicaciones sintomáticas por benzodiazepinas.
- Fomepizol: indicado en las intoxicaciones por etilenglicol (producto que contiene ciertos anticongelantes, causa de acidosis metabólica severa con anión gap elevado y daño renal) y metanol (productos que contienen alcohol fabricado ilegalmente, causa acidosis metabólica severa y daño directo en la retina).
- Fragmentos Fab: intoxicaciones digitálicas.
- Glucagón: en coma insulínico, sobredosis sintomática de β -bloqueantes.
- Glucosa: en hipoglucemia (por insulina, hipoglucemiantes orales).
- N-acetilcisteína (NAC): en intoxicaciones por paracetamol.
- Naloxona: en sobredosis de opiáceos.

- O₂ al 100%: en intoxicación por CO.
- Penicilamina: en intoxicación por metales pesados (Cu, Au, Hg, Zn, Pb, As, Bi).
- Vitamina K: en ingesta de anticoagulantes cumarínicos.

Medidas de sostén

Tratamiento de la hipoxemia, hipotensión, aspiración, disbalances hidroelectrolíticos, convulsiones...

Medidas destinadas a facilitar la eliminación de la sustancia tóxica

Forzar diuresis, alcalinización de la orina (intoxicación por ácidos débiles, como AAS, barbitúricos...), acidificación de la orina (intoxicación por bases débiles)...

BIBLIOGRAFÍA

1. American College of Emergency Physicians: Clinical policy for the initial approach to patients presenting with acute toxic or dermal or inhalation exposure. *Ann Emerg Med* 1995; 25: 570-85.
2. Belson MG, Simon HK. Utility of comprehensive toxicologic screens in children. *Am J Emerg Med* 1999; 17: 221-4.
3. Bond GR. The poisoned child. Evolving concepts in care. En: *Emergency Medicine Clinics Of North America*, 1995.
4. Chafee-Bahamon C, Lovejoy FH Jr. Effectiveness of a regional poison center in reducing excess emergency room visits for children's poisonings. *Pediatrics* 1983; 72: 164-9.
5. Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de SEUP: Coordinador Mintegi S (H Cruces), Molina JC (H Niño Jesús), Pou J (H Sant Joan de Deu), Vázquez P (H Gregorio Marañón), Clerigué N, Herranz M (H Virgen del Camino), Crespo E (H Virgen de la Salud), Humayor J (H Basurto), Alustiza J (H Bidasoa), Lasarte J (H Mendaro), Pérez A (H. Zumarraga), Canduela V, Mongil I (H Laredo), Caubet I (E Val d'Aran), Sánchez CA (H Virgen de las Montañas), Fernández P (Hospital Carmen y Severo Ochoa), JL Fanjul (H Central de Asturias), Landa J, Muñoz JA (H Donostia), López Ávila J (H Universitario de Salamanca), Fernández A (H Cruces). Intoxicaciones en servicios de urgencias pediátricos hospitalarios (suph): estudio prospectivo multicéntrico. IX Reunión Anual de SEUP. Bilbao. Mayo 2004.
6. Kulig K. The last word on gastric emptying? *AACT Update*, 1996; 9: 1-2.
7. Kulig K, Bar-Or D, Cantrill SV, Rosen P, Rumack BH. Management of acutely poisoned patients without gastric emptying. *Ann Emerg Med*, 1985; 14: 562-7.
8. Litovitz TL, Klein-Schwartz W, White S, Cobaugh DJ, Youniss J, et al. 1999 annual report of the American Association of Poison Control Centers Toxic Exposure Surveillance System. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 517-74.
9. Manoguerra AS. Gastrointestinal decontamination after poisoning. Where is the science? *Crit Care Clin* 1997; 13: 709-45.
10. Manual de intoxicaciones en Pediatría. Mintegi S. Ed Ergon, 2003.
11. McLuckie A, Forbes AM, Ilett KF. Role of Repeated Doses of Oral Activated Charcoal in the Treatment of Acute Intoxications. *Anasth Intens Care* 1990; 18: 375-84.
12. Merigian KS, Hedges JR, Kaplan LA, Roberts JR, Stuebing RC, Pesce A, et al. Plasma catecholamine levels in cyclic antidepressant overdose. *J Tox-Clin Tox* 1991; 29: 177-90.
13. Mintegi S, Benito J, Vázquez MA, Fernández A, Gortázar P, Grau G. Intoxicaciones en urgencias: cambios epidemiológicos en los últimos 10 años. *An Esp Pediatr*.
14. Pond SM, Lewis-Driver DJ, Williams GM, Green AC, Stevenson NW. Gastric emptying in acute overdose: a prospective randomised controlled trial. *Med J Austr*, 1995; 163: 345-9.
15. Shannon M. Ingestion of toxic substances by children. *NEJM* 2000; 342: 186-91.
16. Tenenbein M. Recent advancements in pediatric toxicology. *Ped Clin North Am* 1999; 46: 1179-88.
17. Woolf AD, Lovejoy FH Jr. Prevention of childhood poisonings. En: Haddad LM, Shannon MW, Winchester JF III, eds. *Clinical management of poisoning and drug overdose*. Philadelphia: W.B. Saunders, 1998. p. 300-6.

Mesa Redonda: Actualización en Urgencias de Pediatría

Patología respiratoria*

C.A. DÍAZ VÁZQUEZ

Pediatra. Centro de Salud de Moreda. Asturias.

Coordinador del Grupo de Vías Respiratorias de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria

LA URGENCIA RESPIRATORIA EN EL CONTEXTO DE LA PRÁCTICA DIARIA

Uno de los principales motivos de consulta en la edad pediátrica es el niño que presenta dificultad para respirar. Este término habitualmente es referido por la madre como una situación en la que su hijo "se ahoga".

El pediatra debe saber traducir el mensaje que le lanza la madre a términos médicos que le permitan la atención más correcta y adecuada al niño, a sabiendas de que, la mayor parte de las veces, ese mensaje de ahogamiento será un término coloquial, del lenguaje, relacionado con el nivel cultural y léxico médico de cada familia, y no una llamada de socorro vital.

Imaginémonos en una consulta del centro de salud, o en un box de urgencias del hospital, en la que entra una madre con su hijo y a la pregunta de qué le ocurre al niño su respuesta es "que se ahoga". Tomando como punto de partida este dato, y con independencia del resto de síntomas que nos pueda referir la madre, nos podemos encontrar ante dos situaciones:

1. Efectivamente el niño se ahoga, una simple inspección permite objetivar datos que nos apunta a un niño que se asfixia. Nos encontramos ante una situación de atención urgente, en ocasiones de riesgo vital, hay que dejar todo lo demás e intervenir de inmediato sobre el niño; o bien
2. No encontramos ningún signo externo de tal ahogamiento; el niño está aparentemente bien, no se trata de

una situación urgente, podemos seguir profundizando en el interrogatorio.

Posiblemente la mayor parte de los niños que acuden a una consulta pediátrica de un centro de salud porque se ahogan acaban en un diagnóstico de catarro de vías altas con obstrucción nasal.

La Figura 1 muestra un algoritmo de cómo aproximarnos al mensaje que nos transmite la madre.

DIAGNÓSTICOS RELEVANTES, CAUSALES DE ASFIXIA EN EL NIÑO

La Tabla I muestra, organizados anatómicamente, los principales motivos de urgencia respiratoria en el niño.

ACTITUD GENERAL ANTE UN NIÑO CON DIFICULTAD RESPIRATORIA (Fig. 2)

1. Tener protocolizada la actuación ante un niño que se asfixia.
2. Dejar en manos de la persona presente más experta la toma de decisiones.
3. Tratar de identificar el nivel de obstrucción (alto o bajo). Algunas ayudas pueden ser: la presencia de estridor que indica obstrucción alta o la presencia de sibilancias que indica obstrucción baja. Si no hay sibilancias

*Aspectos parciales de este artículo han sido presentados en las Jornadas Pediátricas Anuales de Cangas del Narcea (Asturias) bajo el título "El niño que se asfixia".

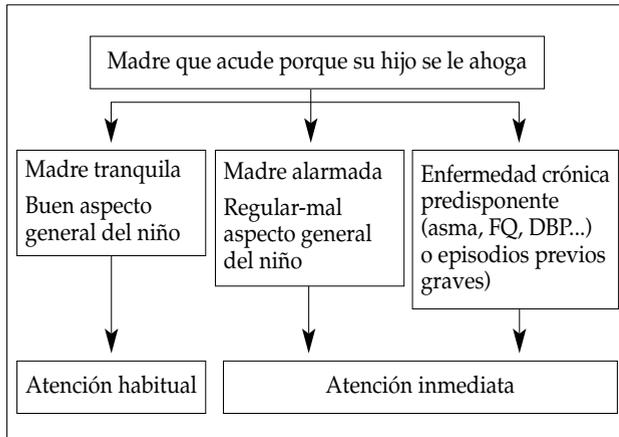


Figura 1. Aproximación a la urgencia respiratoria a través del mensaje de la madre.

ni estridor, es preciso una re-evaluación pormenorizada.

4. No realizar maniobras invasivas a ciegas (por ejemplo, barrido digital de la garganta).
5. Desarrollar todo el proceso diagnóstico-terapéutico en un ambiente tranquilo y siempre que sea posible con los padres acompañando al niño.
6. Administrar oxígeno humidificado de la forma más cómoda para el niño (gafas, mascarilla...).
7. Monitorizar la severidad de la obstrucción, mediante escalas adecuadas al tipo de obstrucción [escala de Westley para la obstrucción de vías altas (Tabla II), o Wood-Downes modificada por Ferrés para vías bajas (Tabla III)].
8. Si se dispone de pulsioxímetro, utilizarlo, en combinación con las escalas clínicas, por ejemplo, utilizando la propuesta de Mintegui (Tabla IV) para los cuadros de vías superiores y el índice pulmonar de Scarfone para vías inferiores (Tabla V).
9. Según el diagnóstico causal, proceder con las medidas específicas a cada caso.

VÍAS RESPIRATORIAS SUPERIORES

Los cuadros clínicos más frecuentes de vías respiratorias superiores (Tabla I) capaces de provocar asfixia en los niños son la epiglotitis, la laringotraqueítis bacteriana y la laringitis, siendo esta última, con mucho, la más frecuente.

TABLA I. PRINCIPALES CUADROS CAUSANTES DE ASFIXIA EN LOS NIÑOS

Vías respiratorias superiores

- Supraglóticas (poco frecuentes)
- Epiglotitis
 - Absceso retrofaríngeo
 - Lesiones por quemaduras
- Subglóticas
- Laringitis vírica (crup viral) (muy frecuente)
 - Traqueítis bacteriana
 - Angioedema
 - Cuerpo extraño enclavado en vías superiores

Vías respiratorias inferiores

- Asma (muy frecuente)
- Bronquiolitis (muy frecuente)
- Infecciones de la vías aéreas inferiores
- Traumatismo torácico
- Displasia broncopulmonar

Extrapulmonares

- Intoxicaciones
- Cuadros metabólicos, neurológicos...
- Accidentes (traumatismo en el cuello, traumatismo torácico)

La Tabla VI muestra el diagnóstico diferencial de estos tres cuadros.

Laringitis

También llamada laringotraqueítis vírica o crup viral. Sus síntomas característicos son la tos perruna, afonía, estridor inspiratorio y distrés respiratorio de grado variable. La fiebre puede estar presente (o no) y, en todo caso, no suele ser elevada. El cuadro es autolimitado (4-5 días de duración), y excepcionalmente requiere ingreso hospitalario (menos del 10% de los casos).

Anatómicamente se trata de una inflamación subglótica debida fundamentalmente al virus *parainfluenzae* tipos 1 y 3, siendo la causa más frecuente de dificultad respiratoria en niños de 6 meses a tres años. Se presentan picos de casos en otoño e invierno y afecta más a varones.

El diagnóstico es clínico, raramente se necesitan exploraciones complementarias. Según su intensidad, una radiografía anteroposterior de cuello puede evidenciar el signo típico en punta de lápiz (estrechamiento progresivo de la tráquea por inflamación, con el vértice en la glotis).

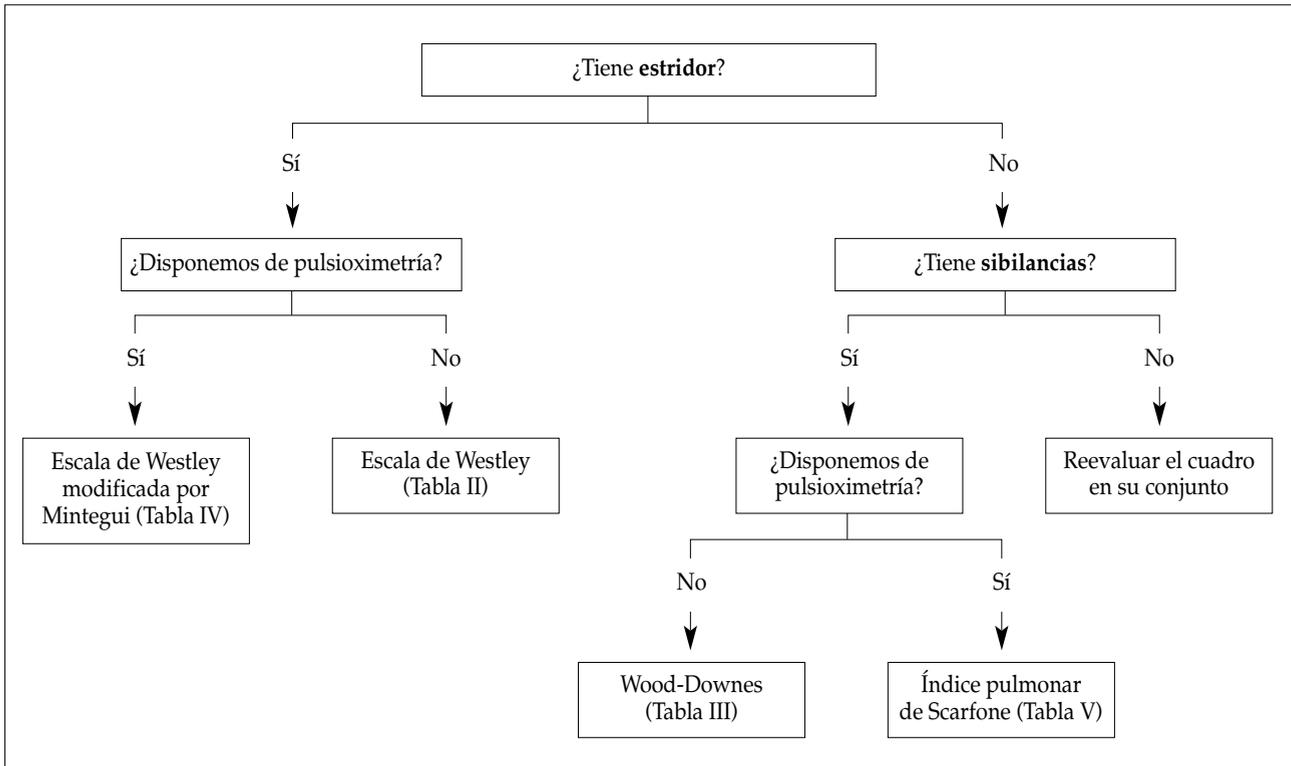


Figura 2. Aproximación al diagnóstico y evaluación del niño que se asfixia en base a dos síntomas cardinales (estridor y sibilancias).

TABLA II. ESCALA DE WESTLEY*

Síntoma	0	1	2	3	4	5
Estridor	No	Al agitarse	En reposo			
Tiraje	No	Leve	Moderado	Severo		
Ventilación	Normal	Disminuida	Muy disminuida			
Cianosis	No				Al agitarse	En reposo
Conciencia	Normal					Alterada

*Westley CR, Cotton EK, Brooks JG. Nebulized racemic epinephrine by IPPB for the treatment of croup. *Am J Dis Child* 1978; 132: 484-7.

El tratamiento de la laringitis se fundamenta en la reducción de la inflamación. Hoy en día existen buenas evidencias científicas que refrendan el uso inicial de corticoides sistémicos (dexametasona oral) o nebulizados (budesonida). Según la respuesta obtenida a dicha dosis inicial el paciente sería derivado a su domicilio con una dosis adicional de dexametasona oral (0,15 mg/kg, máximo 10 mg), en caso de buena respuesta, o bien sería candidato de derivación al hospital. La tercera arma terapéutica es la nebulización de

L-adrenalina, cuya indicación sería el crup moderado-severo. Se nebulizan 2,5 mL diluidos en suero fisiológico hasta completar 10 mL.

El problema de la dexametasona oral (Fortecortin®) es su presentación galénica. No está tan claro que sea igual de eficaz la prednisona-prednisolona para estos casos (de hecho no existen ensayos clínicos de su uso en el *crup*).

No existen trabajos que sustenten el uso de aire humidificado (abrir el grifo de la bañera) o el aire frío (paseo noc-

TABLA III. ESCALA DE WOOD-DOWNES, MODIFICADA POR FERRÉS*

	Sibilancias	Tiraje	Frecuencia respiratoria	Frecuencia cardiaca	Ventilación entrada aire	Cianosis
0	No	No	< 30	< 120	Buena simétrica	Sí
1	Final espiración	Subcostal e intercostal inferior	31-45	> 120	Regular simétrica	No
2	En toda la espiración	(+) supraclavicular y aleteo nasal	46-60		Muy disminuida	
3	Inspiración y espiración	(+) intercostal superior y supraesternal	> 60		Tórax silente	

*Ferres J. Comparison of two nebulized treatments in wheezing infants. *Eur Respir J* 1988; 1 (suppl): 306.
Leve: 1-3; moderada: 4-7; grave: 8 o más.

TABLA IV. ESCALA DE WESTLEY, MODIFICADA POR MÍTEGUI*

Estridor	No	0
	Audible en reposo con fonendo	1
	Audible en reposo sin fonendo	2
Retracciones subcostales y supraesternales	No	0
	Leves	1
	Moderadas-severas	2
Entrada de aire en los pulmones	Normal	0
	Disminución leve	1
	Disminución leve-moderada	2
Sat O ₂	≥ 95	0
	≤ 94	2

Los pacientes con alteración del color y/o conciencia ingresarían directamente en el hospital.

*Mítegui S y cols. Utilidad de la saturación de oxígeno en la valoración del niño con laringitis moderada. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 261-3.
Leve: 2 o menos; moderada: 3-4; grave: 5 o más.

TABLA V. ÍNDICE PULMONAR DE SCARFONE*

Puntos	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	Concierte ins/esp	Músculos accesorios	Sat O ₂
	>6 años	< 6 años				
0	< 21	< 31	Ausente	2-1	Ausente	99-100
1	21-35	31-45	Final espiración	1-1	+	96-98
2	36-50	46-60	Toda la espiración	1-2	++	93-95
3	> 50	< 60	Inspiración y espiración	2-3	+++	< 93

*Scarfone RJ, Fuchs SM, Nager AN, Shane SA. Controlled trial of oral prednisone in emergency department treatment of children with acute asthma. *Pediatrics* 1993; 26: 207-12.

Leve: 1-8; moderada: 9-13; grave: 14-15.

TABLA VI. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE LAS PRINCIPALES PATOLOGÍAS DE VÍAS RESPIRATORIAS SUPERIORES

	Laringitis	Traqueítis bacteriana	Epiglotitis
Estación	Otoño-invierno	No	No
Causa	Virus parainfl 1-3	<i>S aureus</i> , <i>S pneumoniae</i> , <i>S. hib</i>	<i>S. hib</i>
Edad	3 m-3 años	6 m-12 años	2-7 años
Inicio	Gradual	Gradual	Brusco
Tos	Perruna	Perruna	No
Estridor	Inspiratorio	Variable	Leve
Babeo	No	No	Habitual
Voz	Normal-ronca	Normal-ronca	Apagada-no habla
Estado general	Bueno	Regular-malo	Malo
Postura	Normal	Normal	En trípode
Evolución	Variable	Hacia asfixia	Hacia asfixia

C. Macías. *An Esp Pediatr* 2000 (suppl 5): 215-24.

turno), si bien todos tenemos la experiencia de que en algunos casos ha provocado una mejoría transitoria, aunque posiblemente no significativa, en el contexto del manejo global de la enfermedad.

Epiglotitis

La epiglotitis es una enfermedad muy grave, mortal sin tratamiento, causada casi exclusivamente por el *Hemophilus influenzae* tipo B. Afecta en especial a niños de entre 2 y 5 años. En la actualidad su incidencia ha decrecido considerablemente gracias a la instauración generalizada de la vacuna.

La clínica suele ser brusca, iniciándose con dolor de garganta que rápidamente pasa a disfagia, babeo y rechazo a comer y beber. El estridor no suele ser muy llamativo y en general no hay tos. El niño presenta un aspecto tóxico y adopta la típica posición en trípode (semisentado, con los brazos apoyados hacia atrás, cuello estirado, con la boca abierta y la lengua hacia fuera).

Esta situación de riesgo vital debe ser tratada de una forma urgente, evitando todo tipo de exploración innecesaria. Si el niño se encuentra en el centro de salud debe ser trasladado de inmediato al hospital (preavisando a éste), administrándole oxígeno al 100% con mascarilla, acompañado por el médico más experimentado y dispuesto a realizar una intubación si la situación, antes de llegar al hospital, lo requiere.

Una vez en el hospital, la intubación nasotraqueal es de elección (en quirófano, tras laringoscopia y previa anestesia inhalatoria). Tras la intubación el paciente será ingresa-

do en la UCIP, y recibirá el tratamiento antibiótico adecuado (cefotaxima o ceftriaxona).

Traqueítis bacteriana

También llamado crup pseudomembranoso. Está causado por *S. aureus*, *S. pneumoniae* y por *H. influenzae*. La clínica de inicio es muy similar a la de la laringitis, con la diferencia de presentar fiebre más elevada y peor aspecto general. Además no responden al tratamiento de la laringitis. Ante esta situación debe remitirse al hospital, en condiciones similares al traslado propuesto para la epiglotitis.

La broncoscopia confirmará el diagnóstico, al evidenciar la normalidad del área supraglótica y la presencia de secreciones purulentas en la tráquea, que deberán ser aspiradas como una medida fundamental, junto con la antibioterapia del tratamiento.

Absceso retrofaríngeo

Es el más frecuente de los abscesos de los espacios profundos del cuello. Se da especialmente en menores de seis años y los principales agentes causantes son el *S. aureus*, el *H. influenzae* B, los estreptococos de los grupos A y H y el *Bacteroides fragilis*.

Se inicia con un cuadro similar a una faringitis (fiebre, odinofagia), que evoluciona a un cuadro de mal estado general, con rigidez de cuello y torticollis. Es en esta fase cuando el niño puede presentar dificultad respiratoria. La radiología ayuda a confirmar el diagnóstico, objetivándose un aumento del espacio retrofaríngeo. El tratamiento

empírico suele realizarse con una amoxicilina+clavulánico, o una cefalosporina de tercera generación más clindamicina.

Angioedema con afectación laríngea

Reacción anafiláctica grave que se expresa clínicamente como un edema de la cara y de los tejidos blandos de la vía respiratoria superior, con posible obstrucción laríngea. En ocasiones se asocia también a un broncoespasmo grave y a *shock* anafiláctico.

Las causas más frecuentes son reacciones anafilácticas a ingesta de alimentos, medicamentos, picaduras de insectos y anestésicos (locales y generales).

Esta situación es una urgencia vital.

- Se administrará oxígeno al 100% a volúmenes altos (10-15 L/m).
- Se aplicará el protocolo de administración de adrenalina subcutánea a razón de 0,1 mL/kg de adrenalina al 1/10.000 (ésta se obtiene diluyendo 1 mL de adrenalina 1/1.000 en 9 cc de suero fisiológico o agua bidestilada). se puede repetir la dosis a los 5-20 minutos.
- Se asociarán antihistamínicos intravenosos.
- Si predomina el componente respiratorio se administrará adrenalina nebulizada, 0,5-1 mL de adrenalina 1/1.000 disuelta en 3-4 cc de suero fisiológico.

VÍAS RESPIRATORIAS INFERIORES

Bronquiolitis

La bronquiolitis es la enfermedad infecciosa aguda de las vías respiratorias inferiores más frecuente entre los lactantes. La infección de los bronquiólos provoca una obstrucción de la vía aérea pequeña de intensidad variable.

La mayor parte de los casos están provocados por el virus respiratorio sincitial, aunque se han aislado otro tipo de virus causales. Se presenta de forma epidémica de octubre a abril, es muy contagiosa y afecta fundamentalmente a niños menores de 2 años, y en especial en los menores de seis meses.

La clínica típica de dificultad respiratoria y sibilancias suele venir precedida de un cuadro catarral. Son síntomas relevantes la taquipnea, el aleteo nasal y el tiraje muscular, de ahí el interés de escalas como la de Wood-Downes para su valoración. En todos los casos en que se disponga de pul-

sioximetría, ésta debe ser utilizada para una evaluación complementaria a la escala clínica.

La mayor parte de las bronquiolitis se resuelven con cuidados ambulatorios. No obstante, es muy importante tener en cuenta qué factores son predisponentes para que acabe siendo una bronquiolitis grave. De entre estos factores destacan:

- Tener menos de 6 semanas de edad.
- Niños con patología congénita (cardiaca, genética, neurológica...).
- Prematuros.
- Niños con otros problemas pulmonares (fibrosis quística, displasia broncopulmonar).
- Niños inmunodeprimidos.

En estas situaciones (en las que la mortalidad por bronquiolitis ronda el 4%) el seguimiento ambulatorio debe ser muy estrecho, diario, valorando en cualquier momento la posible derivación al hospital.

El tratamiento de la bronquiolitis ha sido objeto de profundas revisiones en los últimos años. Determinadas medicaciones, como las xantinas, la ribavirina, antibióticos, furosemida nebulizada, inmunoglobulina VRS o alfa-interferón inhalado no son eficaces.

Los β_2 agonistas, la adrenalina y el bromuro de ipratropio, aunque según algunos estudios puedan mejorar a corto plazo algún parámetro clínico, no disminuyen los ingresos ni los días de hospitalización.

Se ha observado una discreta eficacia de la dexametasona oral para reducir la tasa de ingresos (NNT 4). En los niños ya ingresados, los corticoides orales no reducen los días de ingreso.

La conclusión es que en las bronquiolitis leves y moderadas, a excepción del posible uso de dexametasona oral, no hay evidencias suficientes que indiquen que el uso generalizado de cualquiera de los tratamientos obtenga resultados superiores al soporte habitual.

Sí son eficaces el heliox (en bronquiolitis grave) y el surfactante (en niños intubados).

Asma bronquial

A pesar de la notable mejora en el manejo ambulatorio de la crisis de asma, y de las iniciativas para mejorar el abordaje de ésta en la unidad de urgencias, el asma bronquial sigue siendo la primera causa de ingreso hospitalario por patología respiratoria en los niños españoles.

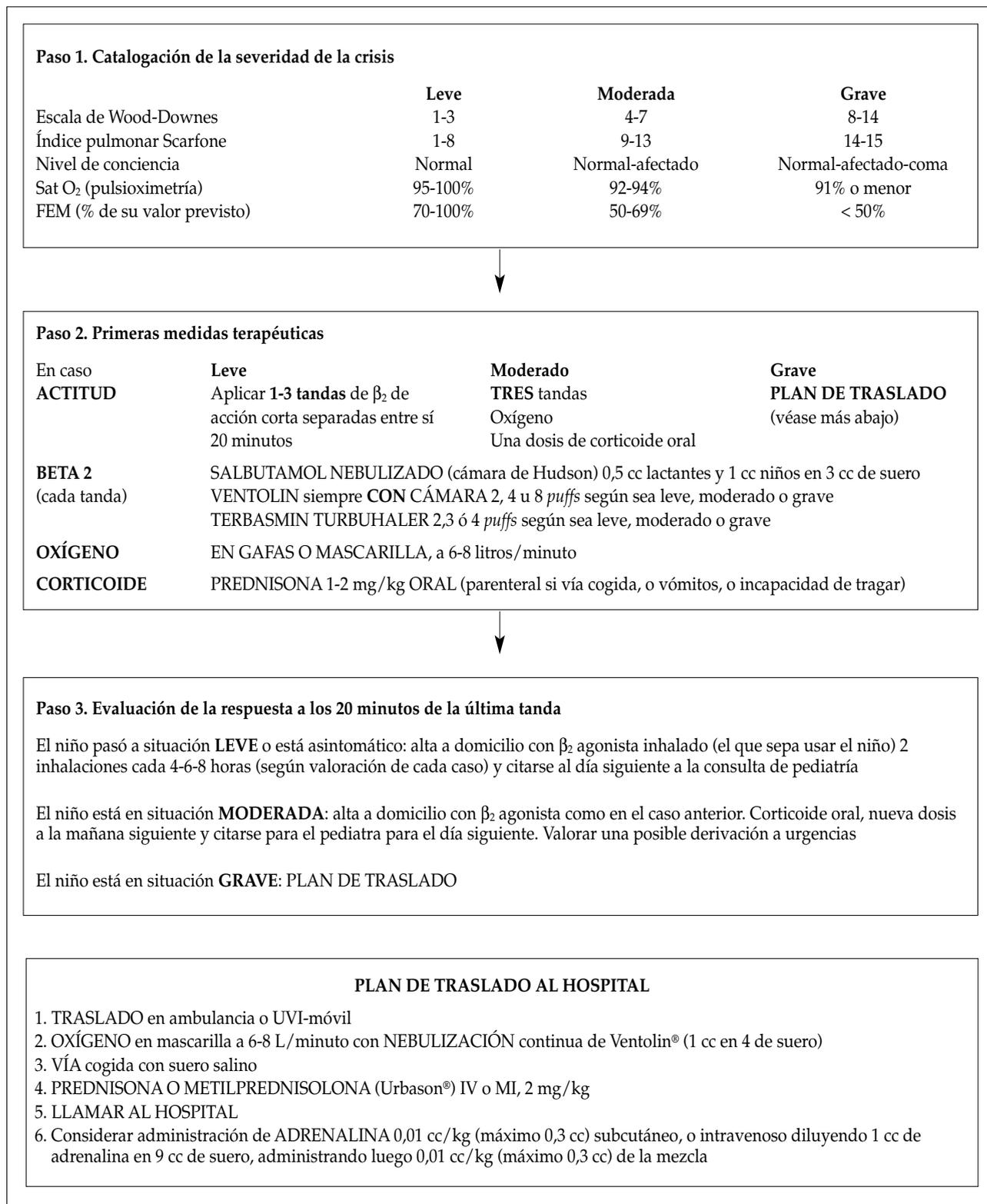


Figura 3. Actitud global ante una crisis de asma en el medio ambulatorio y en la sala de urgencias.

Los pilares sobre los que se asienta el tratamiento correcto de la crisis asmática en los niños son:

1. Una correcta evaluación de la severidad de la crisis, aplicando las escalas clínicas propuestas, la medición de la saturación de oxígeno y, cuando es posible, un parámetro de función pulmonar (FEM, mediante medidor portátil o FEV₁ mediante espirometría).
2. Uso precoz (ya desde el domicilio) de β_2 agonistas de acción corta a demanda, en cantidad y frecuencia acordes con la severidad de la crisis.
3. Uso de corticoides orales de forma precoz en las crisis moderadas y graves.
4. Uso de oxígeno de forma precoz en las crisis moderadas y graves.

El bromuro de ipratropio puede ser eficaz como terapia de acompañamiento del β_2 agonista en las crisis moderadas y graves. Aún no hay estudios que permitan ubicar correctamente la posición de los corticoides inhalados en el manejo inmediato de la crisis por lo que no deben ser utilizados ni mucho menos ejercer de sustitutos de los corticoides orales.

La Figura 3 muestra una propuesta de manejo de la crisis de asma en régimen ambulatorio (centros de salud y unidades de urgencias).

Cuerpos extraños en vías respiratorias

Los cuerpos extraños en vías respiratorias son más frecuentes en niños menores de 3 años y en ocasiones pueden pasar desapercibidos durante largo períodos de tiempo, pudiendo presentarse con sintomatología inespecífica, en ocasiones remediando cuadros asmáticos, o como una urgencia vital.

El Servicio de Cirugía del Hospital Central de Asturias (*An Esp Pediatr 2000;53:335-8*) publicó información sobre los 210 casos atendidos en el período comprendido entre 1975 y 1997.

Los síntomas que aparecieron con mayor frecuencia fueron: hipoventilación (66%), roncus-sibilancias (38%) y, ya muy de lejos, estridor (6%).

La radiografía de tórax mostró atrapamiento aéreo en el 62% de los niños y fue normal en el 16%.

El 83,3% de las familias refirieron un antecedente de atragantamiento con cianosis, convirtiendo este dato en un elemento clave en la anamnesis.

El 82% de los cuerpos extraños fueron vegetales (frutos secos), siendo el lugar de localización preferente el bron-

quio principal derecho. Sólo dos casos presentaban el cuerpo extraño en vías respiratorias superiores.

El tratamiento siempre es hospitalario, con extracción mediante broncoscopia. Por tanto, si la situación del niño lo permite, éste debe ser trasladado con las mayores garantías al centro hospitalario más próximo.

Cuando se trata de una situación de urgencia vital (cianosis, alteración de la conciencia...), que se produce habitualmente si el cuerpo extraño se ha enclavado en la laringe y tráquea se intentará la liberación de la vía aérea, bien mediante la maniobra de Heimlich (en niños mayores) o mediante golpes interescapulares y golpes torácicos en lactantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casado Flores J, Serrano A, (eds.). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2000.
2. Calvo Macías C. Obstrucción aguda de la vía aérea superior en lactantes y niños. *An Esp Pediatr* 2000; 52 (supl5): 215-24.
3. Callén Bleuca M. Situación actual del tratamiento en bronquiolitis y laringitis. En: AEPap ed. Curso de actualización en Pediatría 2003. Madrid: Exlibris Ediciones; 2003. p. 61-72.
4. Viswanathan M, King V, Bordley C, et al. Management of bronchiolitis in infants and children. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ), 2003. Disponible en <http://www.ahrq.gov/clinic/> [Fecha de acceso, 9 de abril de 2004].
5. Ausejo M, Sáenz A, Pham B, Kellner JD, Jonson DW, Moher D, et al. Glucocorticoids for croup. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Issue 2, 2002.
6. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. The British Thoracic Society. British Guideline on the Management of Asthma. *Thorax* 2003; 58 (suppl I).
7. Walters EH, Walters J. Inhaled short acting beta2-agonist use in asthma: regular vs as needed treatment (Cochrane Review). En: *The Cochrane Library*, Issue 4. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.; 2003.
8. Rowe BH, Spooner C, Ducharme FM, Bretzlaff JA, Bota GW. Early emergency department treatment of acute asthma with systemic corticosteroids (Cochrane Review). En: *The Cochrane Library*, Issue 4. Oxford: Update Software; 2002.
9. Edmonds ML, Camargo CA Jr, Pollack CV Jr, Rowe BH. Early use of inhaled corticosteroids in the emergency department treatment of acute asthma (Cochrane Review). En: *The Cochrane Library*, Issue 4. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.; 2003.
10. Jiménez A, Mola P. Tratamiento de la crisis de asma. En: Cano A, Díaz C, Montón JL (eds.). *Asma en el Niño y Adolescente*. 2ª edición. Madrid: Ergon; 2004.

Mesa Redonda: Actualización en Urgencias de Pediatría

Actuación ante un niño con una convulsión aguda

J.L. HERRANZ, A. ARGUMOSA*

Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. *Pediatra de Atención Primaria. Cantabria

IMPORTANCIA CLÍNICA DE LAS CONVULSIONES

Las crisis convulsivas son las urgencias neurológicas más frecuentes en Pediatría y, con toda seguridad, los trastornos paroxísticos que más ansiedad condicionan en las personas que los presencian, incluido el personal sanitario. Aunque la mayor parte de las veces el niño llega al centro de salud o al servicio de urgencias del hospital en la fase postcrítica, en ocasiones puede tratarse de una urgencia vital, especialmente en niños con crisis convulsivas prolongadas, que conducen al estado epiléptico.

De hecho, la **mortalidad** por estados convulsivos se produce en 2,3⁽¹⁾ a 3,6%⁽²⁾ de niños, aunque casi exclusivamente en niños con *status* secundarios a procesos cerebrales agudos o a encefalopatías progresivas, subrayando la relación evidente de la mortalidad con la etiología del *status*. En efecto, en estudios posteriores no se objetivó ningún fallecimiento entre 44 niños⁽³⁾ y 180 niños⁽⁴⁾ que habían padecido *status* convulsivos febriles.

El problema grave, realmente, se produce en los niños con *status* convulsivos refractarios a las medidas terapéuticas aplicadas. De los 22 niños de 4,5 meses a 18 años de edad con *status* refractarios⁽⁵⁾, 7 (32%) fallecieron a consecuencia de los mismos, apreciándose también una estrecha relación con la etiología –ningún fallecimiento en niños con *status* por sintomatología remota–, con la edad –fallecieron 3 de los 4 niños menores de 3 años, frente a 4 de los 18 niños mayores de 3 años– y con el trazado EEG inicial –fallecieron 3 de los 12 niños (25%) con alteraciones EEG focales frente a 4 de los 10 niños (40%) con alteraciones EEG multifocales o generalizadas.

Las **secuelas neurológicas** a largo plazo también se relacionan estrechamente con la etiología, aunque pueden influir otros factores. De los 193 niños con *status* controlados por Maytal y cols.⁽²⁾ el 9,1% tuvo secuelas permanentes, concretamente 7 con secuelas motoras, 7 con secuelas motoras e intelectuales y 3 con secuelas intelectuales. En esos niños los *status* convulsivos habían sido condicionados habitualmente por problemas cerebrales agudos o por encefalopatías progresivas. La edad es otro factor condicionante en ese estudio, detectando secuelas en el 29% de los niños con *status* acaecidos durante el primer año de edad (12 de 41), frente al 11% en los niños de 1 a 3 años (6 de 54) y al 6% en los mayores de 3 años (6 de 98). En el 3% de los casos se pudo constatar epilepsia secundaria a los *status* convulsivos.

CARACTERÍSTICAS DEL FÁRMACO ANTICONVULSIVANTE IDEAL

Si la convulsión es indudable y el niño la está padeciendo todavía, es incuestionable que el objetivo inicial del tratamiento debe ser la interrupción inmediata de la crisis convulsiva, para evitar las secuelas o el fallecimiento del niño, tanto más porque cuanto más se prolonga una crisis más difícil será su reversibilidad y peor su pronóstico. El éxito del tratamiento va a depender de que se administre el fármaco adecuado con dosis adecuadas, es decir, de que el pediatra conozca realmente las características del fármaco que va a utilizar y que esté familiarizado con un plan sistemático de actuación ante la convulsión aguda de un niño. Evidentemente, el primer fármaco a utilizar debe tener las

características más próximas a las del fármaco anticonvulsivante ideal, que son las siguientes⁽⁶⁻⁸⁾:

1. Eficaz en convulsiones agudas de cualquier etiología.
2. Potencia, que permita la utilización de volúmenes pequeños, que se administren en un breve período de tiempo.
3. Rapidez de penetración en el SNC, para que el efecto sea inmediato.
4. Permanencia en el SNC, para que el efecto se mantenga y no se produzcan recidivas.
5. Tolerabilidad, es decir, ausencia de efectos adversos locales y sistémicos.

CARACTERÍSTICAS DE LOS FÁRMACOS ANTICONVULSIVANTES

Actualmente disponemos de cinco fármacos anticonvulsivantes por vía parenteral intravenosa –fenobarbital, fenitoína, diazepam, clonazepam, valproato– y de dos fármacos ajenos a esta vía de administración, concretamente el diazepam rectal y el midazolam nasal o sublingual. De todos estos fármacos se refieren a continuación las principales características, ventajas e inconvenientes, que permitan la selección de uno u otro, atendiendo a las circunstancias clínicas del paciente.

Fenobarbital⁽⁷⁻⁹⁾

En una ampolla de fenobarbital (Luminal®) con 1 ml de líquido, hay 200 mg de fenobarbital. Curiosamente, sólo está aprobada en España su aplicación intramuscular, vía de administración excepcional por la lentitud e irregularidad de absorción, por lo que viene empleándose por vía intravenosa. Como es muy poco soluble en lípidos, tras la inyección intravenosa el fenobarbital se distribuye en órganos muy vascularizados, como el hígado, el corazón y el riñón; después pasa al cerebro, músculo e intestino y, finalmente, a órganos muy ricos en lípidos. De modo que su entrada en el SNC se podría demorar hasta 15 minutos en circunstancias basales. Sin embargo, el hipermetabolismo cerebral que se produce durante la crisis convulsiva acelera de tal modo el metabolismo del fenobarbital que, a los 2 ó 3 minutos de la inyección intravenosa, su concentración en SNC es suficiente para yugular la crisis convulsiva.

Con una dosis de choque de 18 a 20 mg/kg peso, el fenobarbital es un fármaco eficaz, potente, rápido y persistente, pudiendo prolongarse su eficacia con dosis de mantenimiento de 3 a 5 mg/kg/día intravenoso u oral, teniendo como objetivo el alcanzar un nivel plasmático entre 20 y 30 mg/L. Sin embargo, el fenobarbital produce una sedación prolongada que dificulta la adecuada valoración del paciente y, con dosis elevadas, puede ocasionar hipotensión arterial. Excepcionalmente, puede producir una parada respiratoria que, aunque breve, puede ser mortal, especialmente cuando se ha administrado previamente una benzodiazepina, circunstancia que hace desaconsejable la asociación de ambos fármacos.

Fenitoína⁽⁷⁻⁹⁾

Es un fármaco muy liposoluble, por lo que las concentraciones alcanzadas en el cerebro pueden ser 3 a 5 veces superiores a las plasmáticas, lo que explica la relativa rapidez con la que se produce la respuesta terapéutica tras su administración intravenosa. Dichas concentraciones se mantienen durante varias horas en SNC, lo que motiva que su efecto anticonvulsivante se prolongue durante mucho tiempo. Pero eso exige también el control del nivel plasmático durante los primeros días del tratamiento. Debido a la cinética dosis-dependiente creciente de la fenitoína, incrementos sutiles de la dosis pueden condicionar unos niveles plasmáticos tóxicos, superiores a 20 mg/L, con los que pueden inducirse crisis convulsivas, de modo que se puede provocar el efecto contrario al que se busca con el tratamiento. Si esto se desconoce, puede pensarse que la persistencia de crisis se debe a la aplicación de una dosis insuficiente, se aumentará dicha dosis y con ello se empeorará todavía más la situación clínica.

Una ventaja de la fenitoína es que, con dosis adecuadas, no produce sedación ni depresión respiratoria, de modo que permite la adecuada valoración clínica del paciente y de su estado de conciencia. Sin embargo, para que sea soluble en medios salinos, la fenitoína (Fenitoína®) se comercializa liofilizada en polvo con 250 mg para diluir en un vial de 5 ml con etanol y propilenglicol. Este disolvente es el responsable de casi todos los efectos secundarios que se producen tras la inyección intravenosa del fármaco, a nivel local quemazón y dolor en la vena utilizada, a nivel sistémico hipotensión y arritmia cardíaca. Por eso, la dosis inicial intravenosa de choque, de 18 a 20 mg/kg de peso de fenitoína,

TABLA I. NORMAS BÁSICAS PARA LA UTILIZACIÓN DE FENITOÍNA POR VÍA INTRAVENOSA

Preparación y conservación de la solución inyectable

1. Inyectar el contenido de la ampolla de disolvente en el vial con fenitoína y agitar. La disolución es muy lenta, puede tardar 10 minutos en disolverse totalmente. Ese tiempo puede acortarse calentando el vial con la mano o con agua tibia. En total habrá 250 mg de fenitoína en 5 ml, es decir, 50 mg/ml.
2. Evitar la exposición al aire, que induce la precipitación, a modo de una película blanca en la superficie del líquido.
3. El vial ya disuelto debe ser utilizado lo antes posible. Cuando sea necesario, puede conservarse durante 2 horas en condiciones de asepsia y a temperatura de 15-30 grados. Comprobar siempre, antes de su utilización, que no se observan precipitados ni turbideces en la solución.
4. La dosis inicial es de 18-20 mg/kg de fenitoína.
5. Diluir la solución en suero fisiológico (cloruro sódico al 0,9%) para utilizar una bomba de perfusión. No debe utilizarse suero glucosado ni glucosalino, porque favorecen la precipitación en menos de 30 minutos.

Administración intravenosa de la fenitoína

1. Lavar la vena con suero fisiológico antes de inyectar la fenitoína y no administrar nunca otros fármacos simultáneamente (ni en el mismo gotero ni por la misma vía).
2. La velocidad de inyección debe ser muy lenta, a menos de 50 mg/minuto (1 a 3 mg/kg/minuto en un recién nacido). Esa velocidad se reduce aún más con venas de estrecho calibre.
3. Utilizar bomba de perfusión con filtro para evitar la entrada de precipitados en el caso de que se formen.
4. Finalizada la administración de fenitoína, lavar la vena de nuevo con suero fisiológico.

Mantenimiento del tratamiento con fenitoína y monitorización de los niveles plasmáticos

1. La dosis de mantenimiento es de 8-10 mg/kg/día por vía intravenosa en 1-2 dosis al día, comenzando 12 horas después de la dosis inicial si se va a dar en 2 dosis, o 24 horas después si se va a dar en 1 sola dosis. En cuanto se pueda se pasa a vía oral a la misma dosis, nunca por vía intramuscular. La dosis de mantenimiento en recién nacidos es de 3-4 mg/kg/día y sólo puede utilizarse la vía intravenosa.
2. Si la dosis inicial no es eficaz, puede determinarse el nivel de fenitoína a las 3 horas de la dosis inicial de choque, para valorar la administración de una dosis de choque suplementaria.
3. Si la dosis inicial ha sido eficaz, determinar el nivel plasmático de fenitoína antes de administrar la primera dosis de mantenimiento.

Extractado de Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Neurología 1993; 8: 184-187.

se debe administrar después de lavar la vena con suero fisiológico, diluyendo la cantidad calculada de fármaco en suero fisiológico, y administrándola en goteo muy lento, con bomba de infusión, en el transcurso de 20 ó 30 minutos, no siendo compatibles otras soluciones, como suero glucosado, porque precipita. Durante esos 20 ó 30 minutos debe controlarse la tensión arterial y el ritmo cardiaco, lavando la vena de nuevo con suero fisiológico al concluir la administración de fenitoína (Tabla I).

Para evitar recidivas se suele iniciar la primera dosis de mantenimiento 12 horas después, por vía intravenosa o por vía oral, con una dosis de 8-10 mg/kg/día, repartida en 1 ó 2 tomas, con la intención de que se alcance un nivel plas-

mático de 10 a 20 mg/L de fenitoína. En menores de 3 meses de edad la absorción oral es lenta e incompleta, de modo que la vía intravenosa es la única adecuada, lo que limita mucho su utilización en estas edades. En todos los casos, cuando se continúa administrando fenitoína a modo de terapia de mantenimiento, es conveniente determinar el nivel plasmático de fenitoína inmediatamente antes de administrar la primera dosis de mantenimiento, a las 12 horas si se van a dar dos dosis diarias, a las 24 horas si se va a administrar una sola dosis al día. Y también es conveniente una segunda determinación del nivel plasmático a las 48 horas de la primera, para objetivar cuanto antes dosis insuficientes o dosis excesivas (Tabla I).

Diazepam, clonazepam^(7,8)

El **diazepam** penetra rápidamente en SNC, alcanzando concentraciones altas en el cerebro en menos de 1 minuto, de modo que su efecto es inmediato. Pero el fármaco pasa muy pronto a los compartimentos grasos periféricos, por lo que su acción no se prolonga más de 20-30 minutos, con el riesgo consiguiente de recidivas, que se han apreciado hasta en el 40% de casos. La dosis de diazepam intravenoso es de 5 a 10 mg, administrada directamente en vena en el transcurso de 2 ó 3 minutos. Los 10 mg de diazepam de la ampolla (Valium®) están diluidos en propilenglicol, como la fenitoína, pero solamente en 2 ml, pequeña cantidad que permite la inyección directa en la vena, produciéndose excepcionalmente flebitis o hipotensión arterial, de modo que no requiere para su administración de los cuidados referidos con la fenitoína. La sedación producida por la inyección intravenosa de diazepam es breve y transitoria, al igual que la depresión respiratoria, pero ésta puede ser muy intensa, incluso mortal, cuando se ha administrado previamente fenobarbital.

La absorción del **diazepam por vía rectal** es tan rápida que se alcanzan concentraciones terapéuticas casi con la misma rapidez que con la aplicación intravenosa, de modo que se puede yugular la crisis convulsiva inmediatamente mediante la administración rectal de 1 cánula de 5 mg en menores de 2 años o de 10 mg en mayores de 10 años de edad. La disponibilidad de un preparado comercial de diazepam rectal (Stesolid®) ha modificado sensiblemente la pauta terapéutica de las convulsiones agudas en los niños. De hecho, el diazepam rectal suele ser la primera alternativa para el tratamiento de niños con convulsiones agudas de cualquier etiología en el centro de salud o en las unidades de urgencias. La eficacia se asocia con una excelente tolerabilidad, con menos sedación que por vía intravenosa, incluso sin sedación en algunos casos, y con menos riesgo de depresión respiratoria. Por todos estos motivos se ha divulgado su empleo a los familiares de niños con riesgo de convulsiones febriles o de crisis epilépticas y a los educadores en colegios en los que hay niños con esa problemática. De hecho, gracias a su utilización, se ha reduciendo sensiblemente la frecuencia de convulsiones prolongadas, de estados convulsivos y de secuelas de dichas convulsiones.

Sin embargo, la administración rectal puede tener unas connotaciones personales y sociales como para que esta vía

de administración sea rechazada por el propio paciente, cuando es un niño mayorcito o un adolescente, y por el personal no sanitario. Los maestros, cuidadores, personal de guarderías y monitores de campamentos pueden rehusar esta vía de administración sin supervisión sanitaria. En otros casos, se ha llegado a temer que pueda dar lugar a una acusación de abusos deshonestos y se ha considerado inaceptable para utilizarse en un lugar público como escuelas, campamentos o en la calle.

El **clonazepam** tiene propiedades similares al diazepam, aunque con la ventaja de disponer de una vida media más larga y, consecuentemente, de un efecto más prolongado y con menos riesgo de recidivas. Lógicamente, el clonazepam debería haber sustituido al diazepam en el tratamiento intravenoso de las crisis convulsivas agudas, pero eso nunca ha sucedido, seguramente por la amplia difusión del diazepam y, sobre todo, porque los pediatras están mucho más familiarizados con dicho fármaco. El clonazepam está comercializado en ampollas de 1 ml, con 1 mg de producto (Rivotril®). La dosis para yugular una convulsión aguda es de 0,5 a 1 mg, es decir, de media a una ampolla. Los efectos adversos potenciales son los mismos que los del diazepam.

Valproato^(7,10)

Comercializado en viales (Depakine inyectable®), para diluir 400 mg de valproato en 1 vial con 4 ml de suero fisiológico, de modo que 1 ml contiene 100 mg de fármaco. La solución no precipita, como la de fenitoína, y permanece estable durante 24 horas, pudiendo inyectarse directamente en vena 3-5 minutos después de su preparación. También puede diluirse en suero glucosado o glucosalino para facilitar las dosis de mantenimiento en infusión o en bolos. La dosis de choque inicial de valproato es de 15 a 20 mg/kg de peso y, 30 minutos después, se instaura la pauta de mantenimiento, entre 30 y 40 mg/kg/día, con la intención de mantener unas concentraciones plasmáticas en torno a 75 mg/L (Tabla II).

Tras su inyección intravenosa, el valproato pasa al cerebro con una rapidez similar a la del diazepam y superior a la de la fenitoína, por lo que su efecto se logra casi inmediatamente, sin inducir sedación alguna en el paciente, lo que facilita la valoración clínica adecuada del mismo. La incidencia de efectos adversos es muy baja, siendo nulos los efectos locales, en la vena, de inyección y excepcionales los efectos

TABLA II. NORMAS BÁSICAS PARA LA UTILIZACIÓN DE VALPROATO POR VÍA INTRAVENOSA

Preparación y conservación de la solución inyectable

1. Inyectar los 4 ml de suero fisiológico de la ampolla de disolvente en el vial con 400 mg de valproato y agitar. La disolución es muy rápida y no tiende a precipitar. En total habrá 100 mg/ml.
2. La solución es estable, pero es conveniente desecharla si transcurren más de 24 horas desde su preparación.
3. Cuando el volumen a administrar es pequeño, puede facilitarse la administración diluyéndolo con el mismo volumen de suero fisiológico, glucosado o glucosalino.
4. La dosis inicial es de 15-20 mg/kg de valproato.

Administración intravenosa del valproato

La dosis calculada de valproato se inyecta intravenosamente durante 3 a 5 minutos.

Mantenimiento del tratamiento con valproato y monitorización de los niveles plasmáticos

1. La dosis de mantenimiento se comienza a los 30 minutos de la dosis inicial, con:
 0,5-1 mg/kg/hora si se administra en infusión continua
 3 a 6 mg/kg cada 6 horas si se administra en bolos intravenosos (4 bolos diariamente)
 30 a 40 mg/kg/día si se administra por vía oral, en 2 dosis diarias.
2. Puede determinarse el nivel plasmático de valproato a los 30 minutos de la dosis inicial de choque, para estimar las dosis suplementarias.
3. Si la dosis inicial ha sido eficaz, determinar el nivel plasmático de valproato inmediatamente antes de administrar la primera dosis de mantenimiento, sea cual sea la pauta seleccionada.

Extractado de Adín J, Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Rev Neurol 1999; 29: 744-753.

cardiovasculares. El valproato no debe utilizarse en niños con alteraciones hepáticas agudas, con alteraciones pancreáticas, con coagulopatías ni con errores congénitos del metabolismo.

Midazolam intranasal o bucal⁽¹¹⁾

Dado que esta alternativa terapéutica, hasta ahora desconocida en nuestro medio, se propone como una primicia con destacada utilidad práctica, se realiza una amplia revisión bibliográfica de la misma, extractada del trabajo recientemente publicado⁽¹¹⁾.

El midazolam es una imidazobenzodiazepina poco soluble en agua pero, en el medio ácido de la ampolla (que contiene cloruro sódico, ácido clorhídrico, hidróxido sódico y agua, a un pH de 3,3), su anillo benzepina se abre y permite que el midazolam sea soluble en agua de forma estable. Una vez administrado, el anillo benzepina se cierra con el pH fisiológico, haciendo que el midazolam se vuelva liposoluble y acceda al cerebro con rapidez^(12,13).

Los efectos farmacológicos del midazolam se deben a que facilita el efecto del GABA sobre el receptor GABA_A y

son similares a los de otras benzodiazepinas. Produce un efecto sedante e hipnótico de breve duración, tiene efecto ansiolítico, anticonvulsionante y miorelajante, y puede producir amnesia anterógrada. Se caracteriza porque su acción es más rápida y corta que la de otras benzodiazepinas debido a su pequeño volumen de distribución (0,7-1,2 l/kg) y a su corta semivida de eliminación (2,3 horas, rango 1,5-3,5 horas). Tiene un primer paso hepático importante, por lo que su biodisponibilidad es del 90% por vía intramuscular y sólo del 50% por vía oral. La biodisponibilidad por vía rectal es del 50% en adultos y del 5-18% en niños. Se hidroxila mediante el CYP 3A4 a α -hidroximidazolam que, a su vez, se conjuga con glucurónido. Las concentraciones de este metabolito activo son el 12% de las de midazolam y contribuyen a un 10% de su efecto por vía intravenosa^(12,14). La semivida se prolonga de 2-3 a 6-12 horas en el recién nacido y se acorta a 1-1,5 horas en el niño de 3 a 10 años^(12,14).

El midazolam se emplea para aliviar la ansiedad y conseguir analgesia y amnesia cuando se realizan procedimientos quirúrgicos y ortopédicos en pacientes conscientes.

También se emplea en endoscopia, en odontología y para el tratamiento de pacientes agitados. La sedación se consigue con concentraciones de 30 a 100 ng/ml^(15,16). Como sedante, se ha utilizado por vía intravenosa e intramuscular. En estudios comparativos, el efecto sedante del midazolam intravenoso para cirugía maxilofacial fue similar al del diazepam intravenoso, con menos dolor en el lugar de la inyección y con más amnesia⁽¹⁷⁾. Por vía intramuscular, el midazolam fue más eficaz que el haloperidol para tratar la agitación motora en pacientes con agitación aguda⁽¹⁸⁾.

El midazolam se utiliza como sedante también por otras vías, como la vía rectal y oral, para evitar la ansiedad que generan las vías parenterales, especialmente en niños. Estudios comparativos indican que el midazolam rectal, en pacientes a los que se iba a hacer endoscopias, tuvo un efecto más rápido y produjo más amnesia y menos depresión respiratoria que el diazepam rectal⁽¹⁹⁾.

Eficacia del midazolam intranasal y bucal

Las vías intranasal y sublingual son vías de fácil acceso que pueden utilizarse en situaciones agudas^(20,21). Tras la administración de 0,1 y 0,2 mg/kg de midazolam intranasal se alcanzaron concentraciones de 40 y 70 ng/ml a los 1-3 min de la administración^(22,23), que son suficientes para inducir sedación en adultos. El pico, de 104 ng/ml, se alcanzó a los 12 min de la administración de 0,2 mg/kg, con una biodisponibilidad del 55%⁽²²⁾.

La administración intranasal tiene la ventaja de una absorción rápida desde un área muy vascularizada y sin primer paso hepático, lo que puede aumentar su biodisponibilidad^(24,25). De hecho, la biodisponibilidad por vía intranasal en condiciones óptimas puede ser de un 83%⁽²⁶⁾, muy superior al 44-66% que se observa por vía oral^(27,28). Sin embargo, en la práctica suele observarse una biodisponibilidad por vía intranasal de sólo un 50-57%^(22,29) debido a que gran parte del líquido administrado por esta vía es deglutido antes de absorberse.

Por otra parte, se ha sugerido que el efecto del midazolam por vía intranasal podría ser más rápido de lo esperado de sus niveles plasmáticos, debido a un acceso directo del midazolam al SNC a través de la mucosa olfatoria⁽²³⁾. De hecho, un estudio en perros demostró concentraciones de midazolam en LCR proporcionalmente mayores de lo esperado de sus concentraciones plasmáticas cuando se

administró por vía intranasal que cuando se administró por vía intravenosa⁽³⁰⁾.

El midazolam intranasal empezó a utilizarse en niños como sedante preanestésico⁽³¹⁾ y antes de ecocardiografía⁽³²⁾, odontología⁽³³⁾, estudios de radiodiagnóstico⁽³⁴⁾ y biopsia intestinal⁽³⁵⁾, así como en premedicación⁽³⁶⁻³⁸⁾, con una buena acción sedante y escasos efectos secundarios. También se ha utilizado en adultos con discapacidad intelectual a los que se iba a realizar exploraciones^(39,40) y, asociado a sufentanilo, como premedicación para reducir fracturas pequeñas con la misma eficacia y mayor rapidez de acción que una asociación de petidina, prometazina y clorpromazina por vía intramuscular⁽⁴¹⁾.

Para la administración intranasal se utiliza habitualmente la solución parenteral de 5 mg/ml. En España hay 5 medicamentos con esta solución de 5 mg/ml (Dormicum®, Midazolam Combino Pharm EFG®, Midazolam Inibsa EFG®, Midazolam Normon EFG® y Midazolam Rovi EFG®). El procedimiento más habitual es calcular el volumen a administrar en función del peso, cargarlo con una jeringuilla con aguja y administrarlo gota a gota con la jeringuilla sin la aguja, instilando la mitad de la dosis en cada orificio nasal. Para facilitar la administración se puede acoplar a la jeringuilla un catéter de plástico (sonda nasogástrica de neonatos o palomilla sin la aguja).

El midazolam se ha utilizado también como sedante por vías sublingual y bucal (p. ej., entre los dientes y la mejilla). Esta forma de administración tiene las mismas ventajas que la vía intranasal en cuanto a absorción desde un área ricamente irrigada y que no sufre primer paso hepático. De hecho, se ha descrito una biodisponibilidad del midazolam por vía bucal del 75%⁽⁴²⁾. Sin embargo, igual que por vía intranasal, es posible que parte del volumen administrado se degluta antes de absorberse. Se ha sugerido que el acceso al cerebro a través de la mucosa olfatoria podría ser más rápido y directo cuando se administra el midazolam por vía intranasal que cuando se administra por vía bucal, pero no se han encontrado diferencias importantes en la rapidez con la que se produce el efecto sedante por ambas vías⁽⁴³⁾.

Toxicidad del midazolam intranasal

En cuanto al midazolam, cuando se administra como sedante, no se han descrito efectos cardiorrespiratorios graves cuando se utiliza a una dosis de 0,2 mg/kg sin asociar

a opioides ni otros depresores del SNC. No obstante, se ha descrito en niños conscientes una sensación de molestia (como una quemadura), dolor, irritación, estornudos, tos⁽⁴³⁻⁴⁵⁾, irritación nasal⁽⁴⁴⁾, molestia en la nasofaringe y sabor amargo. De hecho, en un estudio en 93 niños menores de 10 años, en el que se comparó la administración de midazolam por vías intranasal y sublingual, se concluyó que la vía sublingual era mejor tolerada que la vía intranasal como premedicación en niños conscientes⁽⁴³⁾.

Estos efectos irritantes del midazolam intranasal se atribuyen en gran parte al pH ácido de la solución parenteral que se utiliza para la administración intranasal y se han intentado reducir solubilizándolo con ciclodextrina, que permite elevar el pH de 3,3 a 4,3. De hecho, el midazolam en ciclodextrina a dosis de 0,06 mg/kg produjo en voluntarios sanos molestias leves o moderadas en la nariz sin estornudos ni tos, lo que supone una tolerabilidad mejor de la descrita cuando se administra la solución parenteral por vía intranasal⁽⁴³⁻⁴⁵⁾.

Eficacia del midazolam intranasal en las convulsiones agudas

O'Regan y cols.⁽⁴⁶⁾, en un estudio abierto, administraron 0,2 mg/kg de la solución intravenosa de 5 mg/ml de midazolam por vía intranasal gota a gota en 19 niños de 7 meses a 14 años con epilepsia y crisis de difícil control, que presentaban alteraciones EEG inequívocas de epilepsia que persistían durante un registro de 20 min. En los pacientes sin respuesta se administró una segunda dosis a los 10 min. La administración se hizo en medio hospitalario bajo control médico, con control ECG y de la saturación de oxígeno y con disponibilidad de un equipo de resucitación. En 15 de los 19 niños (79%) se observó una respuesta positiva, con mejoría del EEG y supresión de las crisis en los tres pacientes que las tenían. La actividad β apareció en 14 pacientes en un tiempo medio de 2 min (máximo 8 min). No se observaron apnea ni bradicardia, pero en un paciente disminuyó la saturación de oxígeno al 87% de lo normal con recuperación espontánea y en otro se produjo excitación paradójica. La administración intranasal no fue dolorosa, pero a ninguno de los niños le agradó y los niños mayores indicaron que habían tenido una sensación extraña en la parte posterior de la nariz y de la faringe, aunque lo prefirieron a la administración intravenosa y, especialmente, a la administración rectal.

Kendall y cols.⁽⁴⁷⁾ describieron la eficacia del midazolam intranasal en dos pacientes con estado epiléptico. El primero, un niño de 2 años que llevaba siete días tratado con fenobarbital (nivel al ingreso de 24 mg/L), llegó a Urgencias con una convulsión tónico-clónica generalizada de más de 30 min de duración y fue tratado con 1,6 mg de midazolam intranasal mientras se le cogía una vía; las convulsiones cesaron en 30 seg. Cinco minutos más tarde reaparecieron movimientos clónicos en el brazo derecho, por lo que se administraron 1,6 mg más de midazolam intranasal, desapareciendo las crisis a los 2 min. Seis meses más tarde volvió a urgencias con una convulsión de 15 min de duración coincidiendo con infección respiratoria y copiosas secreciones nasales. Tras aspirarlas, se administraron 4 mg de midazolam intranasal mientras se le cogía una vía, cesando la convulsión en 5 min. El nivel sérico de fenobarbital era de 49 mg/L. El segundo caso era una mujer de 53 años que ingresó por somnolencia y debilidad. Tenía antecedentes de insuficiencia renal crónica, diabetes, ACVA y convulsiones tratadas crónicamente con carbamazepina. A los 6 días de ingreso presentó crisis parciales continuas en el brazo y la pierna izquierda. Se le administraron 10 mg de midazolam intranasal mientras se cogía una vía y las crisis cedieron en 60 seg. La paciente estaba comatosa y la tomografía computarizada indicó infartos hemorrágicos corticales bilaterales sugestivos de un embolismo múltiple.

Scheepers y cols.⁽⁴⁸⁾ describieron dos casos de adultos con discapacidad intelectual en los que utilizaron el midazolam intranasal. El primer caso fue una paciente de 25 años con epilepsia generalizada idiopática, institucionalizada en un centro de epilepsia con intensa somnolencia y en silla de ruedas, que presentaba ausencias y 2-6 convulsiones tónico-clónicas generalizadas al día que duraban más de una hora si no se yugulaban, con cianosis y necesidad de oxígeno, y sueño poscrítico de hasta 5 horas. Las convulsiones se trataban con diazepam rectal, pero una norma local prohibió que los cuidadores administraran diazepam rectal, lo que obligó a llamar cada vez a su padre para que se lo administrara. Sin modificar su tratamiento de base con lamotrigina y valproato, se sustituyó el diazepam rectal por midazolam intranasal, que yuguló las crisis en 2-5 min con recuperación postcrítica en 10-20 min. A las dos semanas había disminuido considerablemente la somnolencia, pudo dejar la silla de ruedas e incluso jugar al fútbol, pasando a ser

atendida en un centro de día, cuyo personal continuó administrando el midazolam intranasal. El segundo caso fue un estudiante de 20 años que iba a un colegio. Tenía crisis parciales complejas y convulsiones clónico-tónicas generalizadas prolongadas con cianosis que requería oxígeno. Como las crisis eran desencadenadas por el nerviosismo, no podía realizar una vida normal. A pesar del tratamiento con lamotrigina y valproato persistía una convulsión generalizada por semana, que se trataba con 30 mg de diazepam y, ocasionalmente, con paraldehído rectal, con 4 horas de sueño poscrítico. El midazolam intranasal suprimió las convulsiones en 3-4 min, con recuperación poscrítica en 10-15 min. El midazolam intranasal se administró con una jeringuilla de 2,5 ml y un catéter nasogástrico neonatal. Estos autores comentan que en su experiencia con otros pacientes no se necesita calcular la dosis de midazolam en adultos en función del peso, pudiendo utilizarse una dosis de 5 mg en pacientes con menos de 50 kg y de 10 mg en pacientes con más de 50 kg, y que los padres y otros cuidadores no sanitarios utilizaron el midazolam intranasal sin problemas.

Lahat y cols.⁽⁴⁹⁾, en una carta al editor, describe un estudio abierto en el que administró midazolam intranasal, inyectado gota a gota en ambos orificios nasales, en 20 niños de 6 meses a 16 años que llegaron a urgencias pediátricas con convulsiones motoras generalizadas de 10 a 25 min de duración. Tras la administración del midazolam se les cogió una vía para administrar diazepam intravenoso si no había respuesta en 10 min. El control de las crisis se consiguió en 19 de los 20 pacientes (95%) en 2,5-5 min, sin recidivas en los siguientes 60 min.

Fisgin y cols.⁽⁵⁰⁾, en un estudio abierto, administraron midazolam intranasal en medio hospitalario a 16 niños de 2 meses a 14 años con crisis agudas, incluyendo 2 con convulsiones febriles, 12 con convulsiones tónico-clónicas generalizadas y 4 con crisis parciales simples, con una duración de 10 min en 10 casos, de 10 a 30 min en 4 y más de 30 min en 2. La dosis de 0,2 mg/kg se administró en 30 seg, a partir de la solución intravenosa de 5 mg/ml, controlando la frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, presión arterial y saturación de oxígeno a los 0, 5 y 10 min de la administración. Las convulsiones cesaron en 13 de los 16 niños (81%) en 3 casos en 1 min, en 7 entre 1 y 2 min y en 3 en 2 a 5 min. En los 3 pacientes sin respuesta se utilizaron otros tratamientos. En un niño tratado con fenobarbital se obser-

vó una disminución de la frecuencia respiratoria de 40 a 26/min; en otro aumentó la frecuencia respiratoria de 32 a 62/min y la cardiaca de 126 a 166/min, sin alteración de la saturación de oxígeno y con recuperación a los 5 min.

Scheepers y cols.⁽⁵¹⁾, en un estudio abierto, administraron midazolam intranasal en 84 episodios de 22 pacientes, de 12 a 72 años, con epilepsia severa (1 a 250 crisis al mes), institucionalizados en un centro de epilepsia, que necesitaban tratamiento de rescate por crisis prolongadas (n = 9), repetidas (n = 6) o con cianosis (n = 4), así como a algunos pacientes con agresividad o agitación posictal (n = 3). Las crisis prolongadas, repetidas o con cianosis supusieron 58 de los 84 episodios. Los pacientes habían respondido previamente a medicación de rescate, principalmente diazepam rectal. El midazolam intranasal se administró a razón de 5 mg (1 ml de la solución para administración intravenosa de 5 mg/ml) si el paciente pesaba menos de 50 kg y de 10 mg (2 ml) si pesaba más de 50 kg. Inicialmente se administró con una jeringuilla y un tubo nasogástrico neonatal o el tubo de plástico de una mariposa sin la aguja, pero posteriormente se utilizó una pipeta Pasteur de plástico de 1 ml. En los pacientes con un movimiento excesivo de la cabeza se administró el midazolam por vía bucal. Cuando no hubo respuesta en 10 min se recurrió a la medicación de rescate que había recibido habitualmente el paciente. Las constantes vitales se controlaron durante 30 min después de la administración. El midazolam fue eficaz en 79 de los 84 episodios (94%). De los 5 fracasos, tres se atribuyeron a una mala administración intranasal del midazolam (y de hecho dos respondieron a posteriores administraciones de midazolam intranasal). En los otros dos se administró el midazolam bucal por movimiento excesivo de la cabeza y en los dos fracasó el tratamiento. No se observaron efectos secundarios relevantes, tales como alteraciones de la presión arterial, o del pulso, ni disnea o disminución de la frecuencia respiratoria. En los pacientes en los que el midazolam fue eficaz se continuó prescribiéndolo como primera opción de rescate, siendo administrado sin complicaciones por los padres y personal no sanitario.

Lahat y cols.⁽⁵²⁾ realizaron el primer ensayo clínico aleatorizado para comparar la eficacia y seguridad del midazolam intranasal (0,2 mg/kg) con el del diazepam intravenoso (0,3 mg/kg) en el tratamiento de convulsiones febriles prolongadas (más de 10 min) en 47 niños de 6 meses a 5

años en urgencias pediátricas de un hospital general. El midazolam se administró gota a gota con una jeringuilla sin aguja, la mitad de la dosis en cada orificio nasal. A continuación se les cogió una vía para administrar diazepam intravenoso en los pacientes que no respondieran al midazolam en 10 min. Durante la crisis, y hasta 60 min después, se les controló la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria, la presión arterial y la oximetría. El midazolam fue eficaz en 23 de 26 convulsiones (88%) en 21 niños y el diazepam en 24 de 26 convulsiones (92%) en 23 niños, no siendo significativa esta diferencia. Los tres niños en los que fracasó el midazolam tenían infecciones del tracto respiratorio alto. El tiempo desde la llegada del niño a Urgencias hasta el comienzo del tratamiento y hasta la supresión de la crisis fue más corto con el midazolam intranasal (3,5 y 6,1 min, respectivamente) que con el diazepam intravenoso (5,5 y 8,0 min), a pesar de que 10 de los 26 niños tratados con midazolam tenían infecciones del tracto respiratorio alto. Ninguno de los niños tuvo alteraciones cardiorrespiratorias ni otros efectos secundarios. Los resultados de este estudio no se pueden extrapolar al medio extrahospitalario [80], ni a adultos.

Fisgin y cols.⁽⁵³⁾ realizaron otro ensayo clínico aleatorizado para comparar la eficacia y seguridad del midazolam intranasal con el diazepam rectal en el tratamiento de convulsiones agudas en 45 niños de 1 mes a 13 años en urgencias de un hospital pediátrico. A todos los niños se les administró oxígeno, se les monitorizó el ECG y la saturación de oxígeno y se les cogió una vía intravenosa. Se administraron 0,3 mg/kg de diazepam rectal los días pares y 0,2 mg/kg de midazolam intranasal los días impares mediante un inyector en 30 seg. A los 5 y 10 min de la administración se controlaron la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria y la presión arterial. Cuando las crisis no cedieron en 10 min se administró el midazolam intranasal en el grupo del diazepam rectal y el diazepam rectal en el grupo del midazolam intranasal y se controlaron de nuevo las constantes vitales a los 5 y 10 min. Cuando las crisis no cedieron, se les administraron 0,15 mg/kg de midazolam intravenoso. Se vigiló a los pacientes durante 1 hora. El midazolam fue eficaz en 20 de los 23 episodios (87%) y el diazepam rectal, en 13 de 22 pacientes (59%), siendo significativamente mayor la eficacia del midazolam ($p < 0,05$). En el grupo del midazolam la respuesta se observó en cinco

casos en 1 min, en nueve en 1-2 min, en cinco en 2-5 min y en uno en 5-10 min. En el grupo del diazepam la respuesta se observó en un caso en 1 min, en cuatro en 1-2 min, en siete en 2-5 min y en uno en 5-10 min. Cinco de los 9 niños que no respondieron al diazepam rectal respondieron al midazolam intranasal y 2 de los niños que no respondieron al midazolam intranasal respondieron al diazepam rectal. No se observó ninguna reacción adversa relevante, pero un niño tratado con midazolam presentó taquipnea a los 5 min y otro, taquicardia a los 10 min. Los resultados de este estudio no se pueden extrapolar al medio extrahospitalario ni a adultos.

Eficacia del midazolam bucal en las convulsiones agudas

La administración intranasal puede tener dificultades cuando hay movimientos intensos de la cabeza y puede ser ineficaz cuando hay secreciones nasales abundantes^(48,51). La absorción a través de la mucosa bucal mediante la administración sublingual o bucal es rápida, ya que la mucosa bucal está ricamente irrigada y evita el primer paso hepático^(54,55). La biodisponibilidad del midazolam por vía bucal puede llegar a ser del 75%⁽⁴²⁾ pero, al igual que por la vía intranasal, es posible que parte del volumen administrado se degluta antes de absorberse. Se ha sugerido que el midazolam bucal podría ser preferible al midazolam intranasal porque: a) en un paciente con convulsiones es más fácil de administrar entre los dientes y la mejilla que en los orificios nasales; b) permite administrarlo de golpe en lugar de poco a poco; c) permite administrar más volumen, lo que puede ser necesario en adultos y d) hay menos riesgo de que sea expulsada parte de la medicación con la respiración⁽⁵⁶⁾. En un estudio se alcanzó un pico sérico máximo de midazolam de 56 ng/ml a los 30 min de la administración bucal de 5 mg, con una biodisponibilidad del 75%⁽⁴²⁾. En otro estudio, se alcanzó un pico máximo de 33 ng/ml a los 48 min de la administración de 10 mg sublinguales⁽⁵⁷⁾. En la revisión de la bibliografía hemos encontrado los siguientes estudios:

Scott y cols.⁽⁵⁸⁾ describen, en una carta al editor, 22 episodios de agravamiento de crisis (3 tónico-clónicas, 5 tónicas, 3 mioclónicas, 5 ausencias y 6 motoras menores) que requerían tratamiento agudo en 13 niños con epilepsia resistente al tratamiento y discapacidad intelectual institucionalizados en un centro de epilepsia, que fueron tratados con midazolam sublingual, a una dosis de 0,5 mg/kg (máximo,

10 mg) de una solución intravenosa de 5 mg/L, inyectado con una jeringuilla sin aguja en la mucosa bucal. Se controló el EEG, el ECG y la respiración. Se yugularon 20 de los 22 episodios (91%), en 18 casos antes de los 10 min. En 14 de 19 episodios se observó mejoría del EEG, pero hubo 4 niños en los que se observó mejoría clínica sin mejoría EEG. No se apreciaron alteraciones cardiorrespiratorias.

Chattopadhyay y cols.⁽⁵⁹⁾, en una carta al editor, describen los resultados de un análisis retrospectivo de la administración de midazolam bucal en 78 convulsiones prolongadas o repetidas en 10 niños de 1 a 17 años a los que se administró ambulatoriamente midazolam bucal, a una dosis de 5 a 10 mg, 1 a 2 ml de una solución para uso intravenoso de 5 mg/ml, al menos en una ocasión (rango de 1 a 13 ocasiones por niño). El midazolam se administró a los 2-60 min del comienzo de la convulsión por sus padres o cuidadores y fue eficaz en 68 de los 78 episodios (87%), en 61 en 2-10 min y en 7 en 10-20 min (media, 6 min). Nueve de los 10 padres consideraron que el midazolam bucal era eficaz; los 10 consideraron que era fácil de administrar, pero 7 tuvieron dificultad en manipular las ampollas y cargar el volumen preciso. Se observó depresión de los movimientos respiratorios en 7 de los 78 episodios, pero no hubo ninguna reacción adversa relevante. Todos los padres habían administrado previamente diazepam rectal y 7 habían tenido dificultad con esa administración, al menos en una ocasión.

Scott y cols.⁽⁶⁰⁾ realizaron el primer ensayo clínico aleatorizado en el que compararon la eficacia y la seguridad del midazolam bucal con el diazepam rectal para el tratamiento de convulsiones prolongadas en niños y adolescentes institucionalizados en un centro especial. Se seleccionaron para el estudio a 42 pacientes de 5 a 19 años con epilepsia severa que habían necesitado previamente diazepam rectal. De ellos, llegó a utilizarse el midazolam intranasal en 40 episodios (24 de ellos con convulsiones tónico-clónicas generalizadas) en 14 niños y el diazepam en 39 episodios (22 de ellos con convulsiones tónico-clónicas generalizadas) en 14 niños que presentaron convulsiones de más de 5 min de duración. El midazolam se administró por personal sanitario a una dosis de 10 mg mediante una jeringuilla cargada con 2 ml de una solución para uso intravenoso de 5 mg/ml con la que, tras apartar los labios, se fue instilando el midazolam por toda la mucosa bucal. Si los dientes estaban cerrados no se intentó abrir la boca y se instiló entre los

dientes y la mejilla. El diazepam rectal se administró a una dosis de 10 mg mediante un preparado rectal comercial. Se monitorizaron la presión arterial y la saturación de oxígeno durante 30 min. Cuando las crisis no cedieron en 10 min se recurrió a otros tratamientos. El midazolam yuguló las crisis en 30 de los 40 episodios (75%) y el diazepam, en 23 de 39 (59%). Esta diferencia no fue significativa, como tampoco lo fue el tiempo desde la administración hasta la supresión de la crisis con ambos tratamientos (6 y 8 min, respectivamente). En 9 niños que recibieron al azar midazolam intranasal y diazepam rectal para diferentes episodios no hubo diferencias ni en la eficacia ni en el tiempo hasta la supresión de las crisis. En un paciente que fue tratado 24 veces se vio respuesta en 8 de 12 episodios con midazolam y en 4 de 12 episodios con diazepam, sin diferencia en el tiempo de respuesta. En otro paciente que fue tratado 15 veces se vio respuesta en 6 de 8 episodios con midazolam y en 6 de 7 episodios con diazepam, sin diferencia en el tiempo de respuesta. No se observaron efectos cardiorrespiratorios relevantes en ninguno de los dos grupos. La administración del midazolam bucal se consideró aceptable por todos los que la administraron. Los resultados de este estudio no pueden extrapolarse a niños pequeños, ni a pacientes con nuevo diagnóstico de epilepsia, ni a pacientes con estado epiléptico, ni cuando se utilice una dosis por kilo en lugar de una dosis fija⁽⁶¹⁾.

Ventajas de la administración intranasal o bucal de midazolam

El midazolam intranasal y bucal parecen, al menos, tan eficaces y seguros como el diazepam intravenoso o rectal^(52,53,60). La recuperación poscrítica parece más rápida que con el diazepam rectal y se puede utilizar para tratar episodios de agresividad y agitación posictal, lo que puede mejorar la calidad de vida del paciente^(48,51).

No tiene las connotaciones personales y sociales de la administración rectal, lo que permite su aplicación por padres y cuidadores en casa y en lugares públicos. Esto puede acortar el tiempo de comienzo del tratamiento, mejorar la respuesta y reducir la morbilidad y mortalidad. El midazolam intranasal y bucal son más fáciles de utilizar que el diazepam rectal por personal no sanitario y en medio ambulatorio, especialmente en adolescentes y adultos^(51, 62). La administración intranasal y sublingual podrían utilizarse por el propio paciente cuando tiene crisis parciales

simples y está consciente o bien, profilácticamente, al comenzar a apreciar el aura⁽⁶²⁾.

Seguridad y problemas de administración

Los casos graves, e incluso mortales, de problemas cardiorrespiratorios descritos con el midazolam como sedante en poblaciones especiales, como adultos mayores de 60 años, y en asociación con otros fármacos como los opioides, han hecho que la ficha técnica del midazolam sea muy estricta en la dosificación y en las precauciones que se deben tener, así como que haya que contemplar con precaución el uso del midazolam en indicaciones y/o por vías que no hayan sido suficientemente investigadas. Además, la seguridad debe ser tan importante o más que la eficacia en una modalidad de tratamiento que pretenda aplicarse en medio ambulatorio y por personal no sanitario⁽⁶³⁾. Por ello, se requieren ensayos bien diseñados y suficientemente amplios que demuestren la eficacia y seguridad del midazolam intranasal o bucal en el medio extrahospitalario y aplicado por personal no sanitario, antes de que pueda popularizarse la utilización de esta benzodiazepina para esta indicación y por estas vías. No obstante, los datos disponibles sobre el uso del midazolam en epilepsia indican que, en el pequeño número de pacientes tratados, no se han observado reacciones adversas cardiorrespiratorias graves.

El midazolam intravenoso e intramuscular no se han asociado con alteraciones cardiorrespiratorias graves y, aunque se han descrito hipertensión, bradicardia e hipoxia en adultos y en niños, han sido leves y transitorias y ningún paciente ha tenido que ser intubado o ventilado mecánicamente⁽⁶⁴⁾.

En los estudios sobre el uso del midazolam intranasal y bucal para el tratamiento de las convulsiones agudas comentados anteriormente, tampoco se han observado reacciones adversas cardiorrespiratorias graves, pero debe tenerse en cuenta que el número de pacientes incluidos es todavía pequeño y que la mayor parte han sido tratados en medio hospitalario, por personal sanitario, con supervisión médica y con control de las constantes vitales. Por otra parte, tampoco se ha descrito en dichos estudios depresión respiratoria con el diazepam intravenoso ni con el rectal, a pesar de que se ha estimado que pueden producirla hasta en el 10% de los pacientes⁽⁶⁵⁾. Además, los datos de seguridad de estos estudios no pueden extrapolarse a medio ambulatorio, con administración por personal no sanitario y sin supervisión

médica. También es importante valorar dicha seguridad en el caso de que se utilicen dosis elevadas, se acelere la absorción, se administren dosis repetidas, se utilice en pacientes mayores de 60 años o en pacientes que estaban siendo tratados con otros depresores del SNC como el fenobarbital, la primidona u otras benzodiazepinas.

La corta acción del midazolam, que es una ventaja en la recuperación poscrítica^(48,62), puede ser excesivamente corta en algunos estados de mal epiléptico o de convulsiones repetidas⁽⁶²⁾, aunque en pacientes con crisis repetidas parece haber sido eficaz⁽⁵¹⁾.

La administración intranasal puede ser difícil en pacientes con movimientos de cabeza y con abundantes secreciones nasales⁽⁶⁰⁾. De hecho, se ha sugerido que, en niños con convulsiones febriles, es preferible administrar midazolam nasal si hay diarrea y diazepam rectal si hay obstrucción nasal o rinitis⁽⁶²⁾. No obstante, el midazolam fue igual o más rápido que el diazepam intravenoso para yugular convulsiones febriles en niños con infecciones del tracto respiratorio⁽⁵²⁾. De hecho, aunque las secreciones pueden dificultar la absorción por dilución con las secreciones nasales, también es posible que las infecciones respiratorias aumenten la absorción del midazolam al aumentar el flujo sanguíneo en las fosas nasales, por lo que se necesitan estudios específicos en estas condiciones⁽⁶⁶⁾. Por otra parte, no puede administrarse el midazolam sublingual en las convulsiones tónico-clónicas generalizadas, ya que una regla general es no forzar la apertura de la boca⁽⁴⁹⁾. En estos casos puede administrarse por vía bucal⁽⁶⁰⁾.

La administración intranasal de midazolam para sedación en pacientes conscientes produce molestias atribuidas al pH ácido de la solución intravenosa, que les hacen preferir la administración sublingual⁽⁴³⁾. Los estornudos y la tos son más frecuentes con dosis intranasales por encima de 0,2 mg/kg. Los pacientes con crisis prolongadas suelen estar inconscientes, pero este efecto irritante puede ser un inconveniente en los pacientes que estén conscientes y los efectos locales pueden ser más acusados tras la administración prolongada⁽⁴⁸⁾. Parte de la sensación molesta se debe a la mera administración intranasal de líquido y puede reducirse acostumbrando al paciente a dicha administración con salino⁽⁵¹⁾.

En la administración bucal, cuando se hace de golpe, puede haber cierto riesgo de aspiración⁽⁶¹⁾, aunque con el

TABLA III. ESTUDIOS ALEATORIZADOS COMPARATIVOS DE MIDAZOLAM INTRANASAL O BUCAL CON DIAZEPAM RECTAL O INTRAVENOSO EN EL TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES AGUDAS

Estudio	n	Edad	Tipo de convulsión	Medio	Midazolam			Diazepam		
					Tratamiento	Eficacia	Período de latencia	Tratamiento	Eficacia	Período de latencia
Midazolam bucal										
Scott et al. ⁽⁶⁰⁾	42	5-19 a	Convulsiones agudas	Centro especializado con supervisión médica	5 mg (< 50 kg) ó 10 mg (> 50 kg)	30 de 40 (75%)	Media 6 min	10 mg rectal	23 de 39 (59%)	Media 8 min
Midazolam intranasal										
Lahat et al. ⁽⁵²⁾	47	6 m-5 a	Convulsiones febriles	Urgencias hospitalarias	0,2 mg/kg	23 de 26 (88%)	Media 6,1 min	0,3 mg/kg iv	24 de 26 (92%)	Media 8,0 min
Fisgin et al. ⁽⁵³⁾	45	1 m-13 a	Convulsiones agudas	Urgencias hospitalarias	0,2 mg/kg	20 de 22 (87%)	Mediana 1-2 min	0,3 mg/kg rectal	13 de 22 (59%)	Mediana 2-5 min

pequeño volumen utilizado no se ha observado esta complicación⁽⁶⁰⁾. Otro problema de la administración bucal en el paciente consciente es el sabor amargo del midazolam, que suele requerir su enmascaramiento. Los padres y cuidadores pueden tener cierta dificultad en romper las ampollas y en cargar el volumen preciso⁽⁵⁹⁾, por lo que es conveniente enseñar al personal no sanitario a realizar correctamente esta técnica⁽⁴⁸⁾. En el caso de utilizarlo en medio ambulatorio y tener precargada la dosis en función del peso en una jeringuilla, debe tenerse en cuenta la estabilidad del fármaco⁽⁶⁷⁾ y renovarlo al menos cada mes si no se ha utilizado⁽⁶²⁾.

En la revisión de la bibliografía hemos encontrado tres ensayos aleatorizados (Tabla III). En el primero se comparó el midazolam bucal con el diazepam rectal en pacientes de 5 a 19 años institucionalizados con administración por personal sanitario, concluyendo que no había diferencias en la eficacia, rapidez de acción y seguridad⁽⁶⁰⁾. En el segundo se comparó el midazolam intranasal con el diazepam intravenoso en el tratamiento de convulsiones febriles prolongadas en niños y en medio hospitalario, concluyendo que no había diferencias en la eficacia, rapidez de acción y seguridad⁽⁵²⁾. El tercero comparó el midazolam intranasal con el diazepam rectal en el tratamiento de convulsiones agudas en niños en medio hospitalario, encontrando que el midazolam intranasal era más eficaz que el diazepam rectal, con

similar rapidez de acción y análoga seguridad⁽⁵³⁾.

Estos estudios sugieren que el midazolam transmucosal, intranasal o bucal, puede ser al menos igual de eficaz e igual de rápido y seguro que otras medidas estándar como el diazepam intravenoso o rectal para el tratamiento precoz de convulsiones o salvas de convulsiones sin recuperación de la conciencia que duren más de 5 min. Sin embargo, no hemos encontrado ningún estudio aleatorizado y controlado del midazolam bucal en niños pequeños ni del midazolam intranasal en adultos, y tampoco hay ningún estudio aleatorizado y controlado en el medio ambulatorio y con administración por personal no sanitario, que puede ser una de las indicaciones más relevantes de la administración transmucosal del midazolam. Tampoco hay estudios aleatorizados y controlados de la eficacia del midazolam transmucosal en el estado epiléptico. Otros estudios revisados sugieren que el midazolam transmucosal puede aportar una recuperación posictal más rápida que con diazepam y que podría autoadministrarse por el paciente de forma profiláctica o para el tratamiento de crisis parciales simples.

Así pues, cabe concluir que el midazolam intranasal puede llegar a ser una forma atractiva de administrar medicación de rescate en el tratamiento de convulsiones agudas prolongadas y repetidas, ya que no requiere dispo-

ner de una vía intravenosa y es personal y socialmente más aceptable que la administración rectal del diazepam. Esto puede facilitar su rápida administración por personal no sanitario y en lugares públicos, lo que puede repercutir en una mayor respuesta y en una menor morbilidad y mortalidad. No obstante, no deben extrapolarse los resultados de eficacia, y especialmente los de seguridad, obtenidos en medio hospitalario, por personal sanitario y con control médico, al medio ambulatorio, con personal no sanitario y sin control médico⁽⁶⁸⁾. Se necesita todavía realizar ensayos clínicos que demuestren la eficacia y la seguridad de esta forma de administración, para que pueda utilizarse más ampliamente.

De momento, la administración intranasal o bucal puede ser una medida terapéutica utilizable como uso pasivo, para situaciones difíciles de solucionar con los fármacos convencionales, como algunas de las señaladas en los artículos que se han comentado. El uso de la solución parenteral de 5 mg/ml para la administración intranasal es irritante debido a su pH ácido e implica la administración de un volumen relativamente grande (que en adultos puede ser de 1-3 ml) lo que, además de ser un inconveniente en un paciente con convulsiones, puede deglutirse, disminuyendo la eficacia. Por ello, la popularización del midazolam intranasal, especialmente en adolescentes y adultos, requiere mejorar su administración mediante el uso de aerosoles que utilicen soluciones más concentradas y con un pH menos ácido.

Por último, el uso de midazolam intranasal o bucal en régimen ambulatorio y por personal no sanitario requiere extremar los aspectos de seguridad, por lo que es importante definir la dosis que se debe administrar y concretar si, además, se debe administrar una dosis por kilo (más difícil de calcular y dosificar) o puede utilizarse una dosis fija por grupos de edad y/o peso (como sugieren algunos de los estudios comentados) que pueda agilizar la administración.

ACTUACIÓN ANTE UN NIÑO CON UNA CONVULSIÓN AGUDA

Con toda la información expuesta anteriormente es posible diseñar la pauta de actuación ante un niño que padece una convulsión aguda.

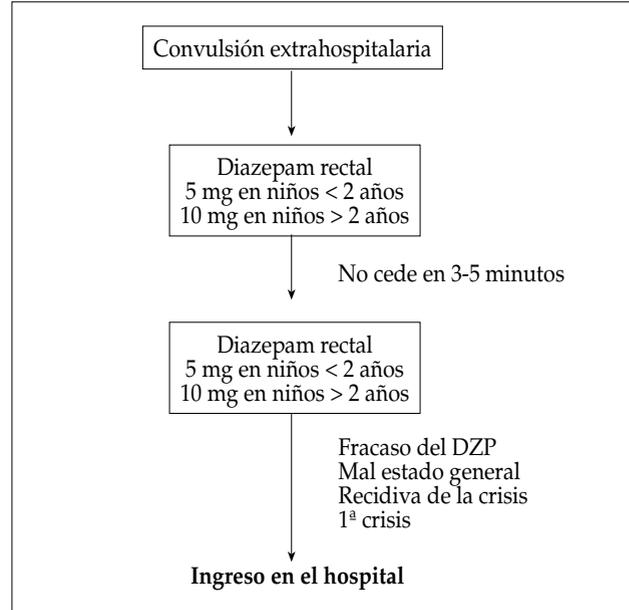


Figura 1. Tratamiento escalonado de la convulsión en un medio extrahospitalario.

¿Se trata, realmente, de una crisis convulsiva?

Ésa debe ser la primera cuestión, especialmente cuando ya ha cesado la presunta crisis convulsiva. Porque hay numerosos cuadros clínicos que pueden confundirse con las crisis convulsivas, como los síncope vasovagales, los síncope febriles, los espasmos del sollozo cianóticos o pálidos, las crisis de hiperventilación psicógena, las pseudocrisis o crisis histéricas, las discinesias paroxísticas y algunos trastornos del sueño.

Tratamiento inmediato con un fármaco anticonvulsivante

Si la convulsión ocurre en medio extrahospitalario se administra diazepam rectal y si, después de 2 ó 3 minutos persiste la convulsión, se repite la misma dosis de diazepam rectal (Fig. 1).

Si la convulsión ocurre en el hospital, puede optarse por diazepam rectal o por midazolam nasal o sublingual. Si no cede la crisis convulsiva se repite la misma dosis del mismo fármaco. Si persiste la convulsión, se administra valproato intravenoso y, si tampoco cede la crisis, se suministra fenitoína intravenosa (Fig. 2).

Anamnesis

Mientras se trata la convulsión, otra persona deberá realizar una historia clínica rápida de urgencia a los familiares para intentar conocer la causa de la misma. Las preguntas más importantes son:

1. ¿Tiene fiebre?

Las convulsiones febriles ocurren en el 3-4% de niños de 6 meses a 5 años de edad, más frecuentemente entre los 12 y los 18 meses de edad, habitualmente de tipo tónico-clónico, clónico o tónico, de modo que pueden diferenciarse fácilmente con las crisis de hipotonía muscular características de los síncope febriles.

Si el estado general es malo, cede difícilmente la convulsión, o hay signos meníngeos, debe sospecharse una infección intracraneal –meningitis, encefalitis, absceso cerebral.

2. ¿Es la primera convulsión?

La causa más frecuente en los niños con antecedentes de crisis afebriles es la epilepsia y, en ellos, la existencia de niveles plasmáticos subterapéuticos del fármaco que toma o que debería tomar regularmente.

3. ¿Ha podido haber algún factor desencadenante de la crisis que no sea la fiebre?

En neonatos o lactantes puede haber habido patología perinatal, alteraciones metabólicas como hipoglucemia o hipocalcemia. En cualquier edad puede haber traumatismos craneoencefálicos, ingestión de tóxicos o hipertensión intracraneal.

Exploración clínica

Valoración del estado general

Los dos cuadros más graves que deben valorarse son: sepsis (mala perfusión periférica, hipotensión, fiebre, petequias) e hipertensión intracraneal (bradicardia, hipertensión, alteración del patrón respiratorio, vómitos).

Exploración general

En cuanto sea posible, y por ello la importancia de la utilización de fármacos anticonvulsivantes que no depriman el sensorio durante mucho tiempo. Se realizará una exploración sistematizada buscando signos de infección focal, deshidratación, lesiones cutáneas (vitiligo, manchas de color café con leche, angiomas faciales, etc.). Perímetro cefálico

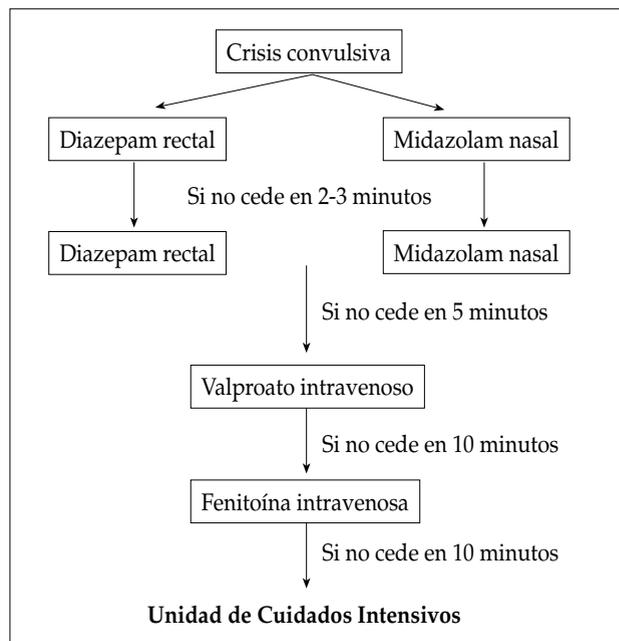


Figura 2. Tratamiento escalonado de la convulsión en el Hospital.

comparado con la talla para valorar microcefalia (infecciones intrauterinas, atrofia cerebral) o macrocefalia (hidrocefalia, hematoma subdural).

Exploración neurológica

Es la más importante y exhaustiva, con especial énfasis en signos meníngeos o de focalidad neurológica, así como en el estado de la conciencia. De ahí, una vez más, la importancia de no emplear fármacos que afecten el sensorio y dificulten la valoración adecuada del niño. La exploración del fondo de ojo debe formar parte de los aprendizajes obligatorios de cualquier pediatra, al menos la diferenciación entre la normalidad o anormalidad de las papilas ópticas para descartar o confirmar la hipertensión intracraneal.

INGRESO HOSPITALARIO DEL NIÑO TRAS LA CONVULSIÓN

Pueden ocurrir varias situaciones:

1. El niño padece la crisis convulsiva en casa y es llevado por los padres al servicio de urgencias del hospital. Luego ya está en el hospital.

2. El niño es llevado al centro de salud, adonde llega post-crítico o en donde se le trata la convulsión. Debería ser remitido a continuación al hospital si:
 - Es la primera convulsión febril y ha sido prolongada, focal o recidivante dentro del mismo proceso infeccioso, o el niño tiene mal estado general
 - Es la primera convulsión afebril
 - No es la primera convulsión febril, pero fracasa el tratamiento en el centro de salud o requiere de más de una dosis, o el niño tiene mal estado general
 - Es un epiléptico conocido, pero fracasa el tratamiento en el centro de salud o requiere de más de dos dosis, o tiene mal estado general
3. El niño tiene una convulsión en casa o en otro lugar, que cesa espontáneamente. Si acude al hospital ya está allí; si acude en ese momento o al día siguiente al centro de salud, actuar como en el apartado anterior.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN EL HOSPITAL

Deben individualizarse en función de la sospecha o certeza diagnóstica, por ejemplo:

1. *Niño con convulsión febril*: sólo se realizan pruebas con las que se pueda delimitar el origen de la fiebre, de modo que no se hace nada complementario si la exploración clínica es suficientemente informativa.
2. *Sospecha de meningoencefalitis*: punción lumbar (tras descartar hipertensión intracraneal en la exploración del fondo de ojo)
3. *Niño con epilepsia conocida*: nivel plasmático de los fármacos; si no es urgente, efectuar la extracción de sangre en el mínimo, que suele ser a los 12 horas de la toma de medicación, puesto que en otros horarios puede haber dificultades para la valoración del resultado.
4. *Radiografía de cráneo* no tiene ningún valor, si siquiera en los traumatismos craneoencefálicos.
5. *Electroencefalograma*: raramente es un elemento de ayuda diagnóstica en las primeras horas. Nunca está indicado en niños con convulsión febril, pero está indicado de forma diferida en todos los niños que padecen la primera crisis afebril.
6. *Estudios neurorradiológicos*: la TAC craneal y, por su evidente mayor información, la RM cerebral, serán indica-

dos por el neuropediatra o por un pediatra muy experto, en ausencia del anterior.

7. *Estudios metabólicos* –glucosa, urea, creatinina, calcio, magnesio, potasio, sodio, gasometría, ácido láctico, amoníaco, etc.– se determinarán especialmente en lactantes o neonatos, y muy especialmente en niños con evolución tórpida o degenerativa, en los cuales deberán concretarse estudios metabólicos mucho más amplios.
8. *Tóxicos* en sangre y/u orina si se sospecha intoxicación o si no hay datos que orienten a ningún diagnóstico concreto.

INFORMACIÓN A LOS FAMILIARES

En todos los casos, los familiares deben recibir información por parte del pediatra, información que debe ser adecuada, exhaustiva, oportuna y tranquilizadora, sin incluir factores que condicionen la ansiedad familiar, actuando de verdadero soporte de la familia y de valioso intermediario entre la familia y el neuropediatra, en su caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Lorenzo RJ, Towne AR, Pellock JM, Ko D. Status epilepticus in children, adults, and the elderly. *Epilepsia* 1992; 33 (Suppl. 4): S15-S25.
2. Maytal J, Shinnar S, Moshe SL, Álvarez LA. Low morbidity and mortality of status epilepticus in children. *Pediatrics* 1989; 83: 323-31.
3. Maytal J, Shinnar S. Febrile status epilepticus. *Pediatrics* 1990; 86: 611-6.
4. Shinnar S, Pellock JM, Berg AT, O'Dell C, Driscoll SM, Maytal J, et al. Short-term outcomes of children with febrile status epilepticus. *Epilepsia* 2001; 42: 47-53.
5. Sahin M, Menache CC, Holmes GL, Riviello JJ. Outcome of severe refractory status epilepticus in children. *Epilepsia* 2001; 42: 1461-7.
6. Herranz JL, Argumosa A. Convulsiones agudas. *Bol Pediatr* 2000; 40: 72-8.
7. Herranz JL, Argumosa A. Características de los fármacos utilizados en el tratamiento de las convulsiones agudas y de los estados convulsivos. *Rev Neurol* 2000; 31: 757-62.
8. Herranz JL, Argumosa A. Status epiléptico en los niños. Rasgos diferenciales y actuación. En: Cruz Campos GA, Vadillo Olmo FJ, eds. *Status epiléptico. Una novedad permanente*. Barcelona: Ediciones Mayo; 2003. p. 131-43.

9. Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Normas básicas para la utilización de la fenitoína por vía intravenosa. *Neurología* 1993; 8: 184-7.
10. Adín J, Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Utilización del valproato por vía intravenosa. *Rev Neurol* 1999; 29: 744-53.
11. Armijo JA, Herranz JL, Pena-Pardo MA, Adín J. Midazolam intranasal y bucal en el tratamiento de las convulsiones agudas. *Rev Neurol* 2004; 38: 458-68.
12. Dundee JW, Halliday NJ, Harper KW, Brogden RN. Midazolam: a review of its pharmacological properties and therapeutic use. *Drugs* 1984; 24: 519-43.
13. Nordt SP, Clark RF. Midazolam: a review of therapeutic uses and toxicity. *J Emergency Med* 1997; 15: 357-65.
14. Blumer JL. Clinical pharmacology of midazolam in infants and children. *Clin Pharmacokinet* 1998; 1: 37-47.
15. Crevoisier C, Ziegler W, Eckert M, Heizmann P. Relationship between plasma concentration and effect of midazolam after oral and intravenous administration. *Br J Clin Pharmacol* 1983; 16 (s 1): 51-61.
16. Persson M, Nilsson A, Hartving P. Relation of sedation and amnesia to plasma concentrations of midazolam in surgical patients. *Clin Pharmacol Ther* 1988; 43: 324-31.
17. Coughlin MW, Panuska HJ. Direct comparison of midazolam and diazepam for conscious sedation in outpatient oral surgery. *Anesth Prog* 1989; 36: 150-68.
18. Wyant M, Diamond BI, O'Neal E, Sloan A, Borison RL. The use of midazolam in acutely agitated psychiatric patients. *Psychopharmacol Bull* 1990; 26: 126-9.
19. Cole SG, Brozinsky S, Isenberg JL. Midazolam, a new more potent benzodiazepine, compared with diazepam: a randomized, double-blind study of preendoscopic sedatives. *Gastrointest Endos* 1983; 3: 219-22.
20. Zandsberg S, Rosenblum M. Nonconventional drug administration in anaesthesia. *Anesthesiol Clin North America* 1994; 12: 17-38.
21. Streisand JB, Stanley TH. Newer drug delivery systems. *Curr Anaesth Crit Care* 1995; 6: 113-20.
22. Rey E, Delaunay L, Pons G, Murat I, Richard MO, Saint-Maurice C, et al. Pharmacokinetics of midazolam in children: comparative study of intranasal and intravenous administration. *Eur J Clin Pharmacol* 1991; 41: 355-7.
23. Walberg EJ, Wills RJ, Eckert J. Plasma concentrations of midazolam in children following intranasal administration. *Anesthesiology* 1991; 74: 232-5.
24. Malinovsky JM, Lejus C, Servin F, Lepage JY, Le Normand Y, Testa S, et al. Plasma concentrations of midazolam after i.v., nasal or rectal administration in children. *Brit J Anaesth* 1993; 70: 617-20.
25. Rey E, Treluyer JM, Pons G. Pharmacokinetic optimization of benzodiazepine therapy for acute seizures. Focus on delivery routes. *Clin Pharmacokinet* 1999; 36: 409-24.
26. Bjorkman S, Rigerman G, Idvall J. Pharmacokinetics of midazolam given as an intranasal spray to adult surgical patients. *Br J Anaesth* 1997; 79: 575-80.
27. Allonen H, Ziegler G, Klotz U. Midazolam kinetics. *Clin Pharmacol Ther* 1981; 30: 653-61.
28. Heizmann P, Eckert M, Ziegler W. Pharmacokinetics and bioavailability of midazolam in man. *Br J Clin Pharmacol* 1983; 16 (s 1): 43-9.
29. Burstein AH, Modica R, Haston M, Forrest A, Gengo F. Pharmacokinetics and pharmacodynamics of midazolam after intranasal administration. *J Clin Pharmacol* 1997; 37: 711-8.
30. Henry RJ, Ruano N, Casto D, Wolf RH. A pharmacokinetic study of midazolam in dogs: nasal drop vs. atomizer administration. *Pediatr Dent* 1998; 20: 321-6.
31. Wilton NCT, Leigh J, Rosen DR, Pandit UA. Preanaesthetic sedation of pre-school children using intranasal midazolam. *Anesthesiology* 1988; 69: 972-5.
32. Latson LA, Cheatham JP, Kugler JD, Danford DA, Hofschire PJ, Hotns J. Midazolam nose drops for outpatients echocardiography sedation in infants. *Am Heart J* 1991; 121: 209-10.
33. Kaufman E, Davidson E, Sheinkman Z, Magora F. Comparison between intranasal and intravenous midazolam sedation (with or without patient control) in a dental phobia clinic. *J Oral Maxil Surg* 1994; 52: 840-3.
34. Harcke HT, Grissom LE, Meister MA. Sedation in paediatric imaging using intranasal midazolam. *Pediatr Radiol* 1995; 84: 1429-31.
35. Hogberg L, Nordvall M, Tjellstrom B, Stenhammar L. Intranasal versus intravenous administration of midazolam to children undergoing small bowel biopsy. *Acta Paediatr* 1995; 84: 1429-31.
36. Malinovsky JM, Populaire C, Cotizan A, Lepage JY, Lejus C, Pinoud M. Premedication with midazolam in children. Effect of intranasal, rectal and oral routes on plasma midazolam concentrations. *Anaesthesia* 1995; 50: 351-4.
37. Lejus C, Renaudin M, Testa S, Malinovsky JM, Vigier T, Souron R. Midazolam for premedication in children: nasal vs. rectal administration. *Eur J Anaesth* 1997; 14: 244-9.
38. Niall CT, Leigh J, Rosen DR, Pandit UA. Preanesthetic sedation of preschool children using intranasal midazolam. *Anesthesiology* 1998; 69: 972-5.
39. Cheng ACK. Intranasal midazolam for rapidly sedating an adult patient. *Anesth Analg* 1993; 76 :904.
40. Fukuta O, Braham RL, Yanase H, Kurosu K. The sedative effects of intranasal midazolam administration in the dental treatment of patients with mental disabilities. Part 2: optimal concentration of intranasal midazolam. *J Clin Pediatr Dent* 1994; 18: 259-65.
41. Bates BA, Schutzman SA, Fleisher GR. A comparison on intranasal sufentanil and midazolam to intramuscular meperidine, pro-

- methazine, and chlorpromazine for conscious sedation in children. *Ann Emerg Med* 1994; 24: 646-51.
42. Schwagmeir R, Alincic S, Striebel HW. Midazolam pharmacokinetics following intravenous and buccal administration. *Br J Clin Pharmacol* 1998; 46: 203-6.
 43. Karl HW, Rosenberger JL, Larach MG, Ruffle JM. Transmucosal administration of midazolam for premedication of pediatric patients. Comparison of the nasal and sublingual routes. *Anesthesiology* 1993; 78: 885-91.
 44. Lugo RA, Fishbein M, Nahata MC, Lininger B. Complication of intranasal midazolam. *Pediatrics* 1993; 92: 638.
 45. Connors K, Terndrup TE. Nasal versus oral midazolam for sedation of anxious children undergoing laceration repair. *Ann Emerg Med* 1994; 24: 1074-9.
 46. O'Regan ME, Brown JK, Clarke M. Nasal rather than rectal benzodiazepines in the management of acute childhood seizures? *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 1037-45.
 47. Kendall J, Reynolds M, Goldberg R. Intranasal midazolam in patients with status epilepticus. *Ann Emerg Med* 1997; 29: 415-7.
 48. Scheepers M, Scheepers B, Clough P. Midazolam via the intranasal route: an effective rescue medication for severe epilepsy in adults with a learning disability. *Seizure* 1998; 7: 509-12.
 49. Lahat E, Goldman M, Barr J, Eshel G, Berkovitch M. Intranasal midazolam for childhood seizures. *Lancet* 1998; 352: 620.
 50. Fisgin T, Güler Y, Tezic T, Zorlu P, Okuyaz C, Akgün D. Nasal midazolam effects on childhood acute seizures. *J Child Neurol* 2000; 15: 833-5.
 51. Scheepers M, Scheepers B, Clarke M, Comish S, Ibitoye M. Is intranasal midazolam an effective rescue medication in adolescents and adults with severe epilepsy? *Seizure* 2000; 9: 417-21.
 52. Lahat E, Goldman M, Barr J, Bistrizter T, Berkovitch M. Comparison of intranasal midazolam with intravenous diazepam for treating febrile seizures in children: prospective randomised study. *Brit Med J* 2000; 321: 83-6.
 53. Fisgin T, Güler Y, Tezic T, Senbil N, Zorlu P, Okuyaz C, et al. Effects of intranasal midazolam and rectal diazepam on acute convulsions in children: prospective randomized study. *J Child Neurol* 2002; 17:123-6.
 54. De Boer A, De Leede L, Breiner D. Drug absorption by sublingual and rectal routes. *Brit J Anaesth* 1995; 56: 69-81.
 55. Zhang H, Zhang J, Streisand JB. Oral mucosal drug delivery: clinical pharmacokinetics and therapeutic applications. *Clin Pharmacokinet* 2002; 41: 661-80.
 56. Scott RC, Besag FM, Neville BG. Intranasal midazolam for treating febrile seizures in children. Buccal midazolam should be preferred to nasal midazolam. *Brit Med J* 2001; 322: 107.
 57. Scott RC, Besag FM, Boyd SG, Berry D, Neville BG. Buccal absorption of midazolam: pharmacokinetics and EEG pharmacodynamics. *Epilepsia* 1998; 39: 290-4.
 58. Scott RC, Neville BGR, Besag FMC, Boyd SG. Nasal rather than rectal benzodiazepines in the management of acute childhood seizures. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 137-8.
 59. Chattopadhyay A, Morris B, Blackburn L, Wassmer E, Whitehouse W. Buccal midazolam and rectal diazepam for epilepsy. *Lancet* 1999; 353: 1798.
 60. Scott R, Besag F, Neville B. Buccal midazolam and rectal diazepam for treatment of prolonged seizures in childhood and adolescence: a randomised trial. *Lancet* 1999; 353: 623-6.
 61. Holmes GL. Buccal route for benzodiazepines in treatment of seizures? *Lancet* 1999; 353: 608-9.
 62. Jeannot PY, Roulet E, Maeder-Ingvar M, Gehri M, Jutzi A, Deonna T. Home and hospital treatment of acute seizures in children with nasal midazolam. *Eur J Paediatr Neurol* 1999; 3: 73-7.
 63. Phillips B, Appleton R. Intranasal midazolam for treating febrile seizures in children. Safety is as important as efficacy. *Brit Med J* 2001; 322: 107-8.
 64. Ghilain S, Van Rijkevorsel-Harmant K, Harmant J, De Barsi TH. Midazolam in the treatment of epileptic seizures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 732.
 65. Norris E, Marzouk O, Nunn A, McIntyre J, Choonara I. Respiratory depression in children receiving diazepam for acute seizures: a prospective study. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 340-3.
 66. Wallace SJ. Nasal benzodiazepines for management of acute childhood seizures? *Lancet* 1997; 349: 222.
 67. Prammar YV, Loucas VA, El-Rachidi A. Stability of midazolam hydrochloride in syringes and i.v. fluids. *Am J Health Syst Pharm* 1997; 54: 913-5.
 68. Harnden A. Intranasal midazolam for treating febrile seizures in children. Caution is required in applying hospital based evidence to primary care population. *Brit Med J* 2001; 322: 108.

Comunicaciones

1. **INFLUENCIA DEL GENOTIPO A1TT EN LA VARIABILIDAD CLÍNICA DE LA FQ.** *Díez López I, Vázquez Cordero C, Alonso Ramos MJ, Fernández Carvajal I, Blanco Quirós A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya. I.B.G.M. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Valladolid*

La severidad de la fibrosis quística (FQ), la genopatía recisiva más frecuente en nuestro medio, es más característica en pacientes con expresión fenotípica de insuficiencia pancreática. Ésta se relaciona con mutaciones de gen CFTR más severas. La enfermedad pulmonar es determinante de la morbilidad/mortalidad en FQ, existiendo gran variabilidad aun en pacientes con el mismo genotipo CFTR. Otros genes pudieran influir en esta variabilidad clínica, entre los postulados el A1TT.

Material y métodos. 61 pacientes caucásicos afectados de FQ, estudiando genotipo CFTR, genotipo A1TT, datos espirométricos FEV₁ y CVF, y radiológicos: puntuación Crispin-Norman (7,10 y 15 años). Se eliminaron 10 pacientes con suficiencia pancreática, dividiendo el resto en dos grupos: genotipo para A1TT tipo MM y genotipo con uno o dos alelos S. Estudios estadísticos Mann-Whitney para tests no paramétricos y test exacto de Fisher.

Resultados. Edad media de 20,2 años. Rango 8-30 años. Genotipo A1TT tipo MM (31); MS (18); SS (2), ZZ (0). En el grupo MM 15/31 fueron F508del homocigotos, 14/31 F508del heterocigotos y 2/31 no presentaban F508del. En el grupo MS/SS 15/20 fueron F508del homocigotos y 5 F508del heterocigotos. En los 10 con suficiencia pancreática, 5 eran hete-

cigotos a F508del y 5 no presentaban esta mutación. FEV₁ fue significativamente más elevada en el grupo MS/SS que en el MM para todas las edades estudiadas (7 a. p = 0,007), (10 a. p = 0,106) y (15 a. p = 0,008). Aunque no hubo diferencias significativas en ambos grupos en la valoración de la CVF (p entre 0,069 y 0,102) y el score C-N (p entre 0,088 y 0,203), la tendencia evolutiva de estos parámetros era más favorable en el grupo MS/SS.

Discusión. Los pacientes con uno o dos alelos S en el A1TT presentan una evolución de la patología pulmonar en la FQ más benigna. La gran frecuencia de individuos con alelos S del estudio se relaciona con la mayor prevalencia de este alelo (15-19%) en el norte peninsular (Blanco 2001). La asociación entre los alelos S y Z y un mejor pronóstico de la enfermedad pulmonar en la FQ con anterioridad (Mahadeva, Henry y Despina), siendo nuestro estudio el primero realizado en nuestro medio, centrado en un rango de edad pediátrica y homogéneo (FQ con insuficiencia pancreática).

Conclusiones. La presencia del alelo S para A1TT confiere en pacientes afectados de FQ un mejor pronóstico evolutivo de su enfermedad pulmonar.

2. **EL PAPEL DE LA CIRUGÍA EN EL TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA REFRACTARIA.** *Bengoa Caamaño M, Hernández Zurbano C, González de la Gándara S, Hernández Bejarano MJ, Santos Borbujo J, Monzón Corral L. Hospital Universitario de Salamanca*

Objetivos. Describir las características clínicas y tratamientos alternativos en los pacientes con epilepsia refractaria al tratamiento medicamentoso.

Material y métodos. Revisión de un caso clínico atendido en la consulta de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de Salamanca.

Resultados. Presentamos el caso clínico de una niña de 15 años, seguida en la consulta de Neurología Infantil desde los 10 años de edad, afecta de crisis parciales somatosensitivas con generalización secundaria. Ha sido tratada en monoterapia con: carbamazepina, lamotrigina y topiramato sin respuesta clínica; por ello se pasó a tratamiento en politerapia con: lamotrigina + topiramato, Ác. valproico + lamotrigina, Ác. valproico + lamotrigina + gabapentina, Ác. valproico + gabapentina + clobazam y Ác. valproico + clobazam. Con el tratamiento con politerapia se consiguió el control de las crisis durante dos años para luego reaparecer por lo que se planteó la posibilidad de que se tratara de una epilepsia refractaria al tratamiento medicamentoso y se plantearon distintas alternativas terapéuticas, como la cirugía. Para ello se están realizando distintos estudios incluidos en los protocolos de las unidades de cirugía de la epilepsia.

Conclusiones. La epilepsia refractaria al tratamiento medicamentoso se define por el control insatisfactorio de las crisis epilépticas a pesar de realizar los ensayos terapéuticos adecuados con distintos fármacos antiepilépticos o por la presencia de efectos secundarios incapacitantes derivados del uso de esos fármacos. A este grupo de pacientes hay que proporcionarles alguna alternativa terapéutica que pueda mejorar su calidad de vida; la cirugía en algunos casos puede ser esa alternativa, no sólo para el control de las crisis sino también para promover un desarrollo del paciente lo más normal posible.

3. LACTANCIA MATERNA RECIBIDA Y ESTADO NUTRICIONAL EN LA ADOLESCENCIA.

*Álvarez C**, Buesa Casasús L**, Redondo Figueroa CG*, García Calatayud S**, De Rufino Rivas P***. *Centro de Salud Vargas (Santander); **Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander); ***Facultad de Medicina (Santander)*

Objetivo. Estudiar la asociación entre duración de la lactancia materna (LM) y el estado nutricional en la adolescencia.

Población. Adolescentes nacidos entre 1989 y 1993 adscritos a un cupo de Atención Primaria de un centro de salud

de Santander. Criterios de inclusión: registro en la historia clínica de la duración de la lactancia materna y registro de peso y talla en el periodo de edad entre 10 y 13 años. Criterios de exclusión: emigrantes procedentes de Latinoamérica debido a que tienen unas pautas de LM de mayor duración.

Metodología. *Diseño:* estudio de cohortes retrospectivas. Se consideraron cuatro cohortes según la duración de la LM: LM-nula (0 días), LM-corta (1-89 días), LM-media (90-149 días) y LM-larga (>149 días). *Variable dependiente:* estado nutricional calculado como $IN = (\text{Peso}/\text{PesoP50}) / (\text{Talla}/\text{TallaP50})$ y categorizado como delgado [$IN < 90$], normal [90-110), sobrepeso [110-120) y obesidad [> 120]. *Variable independiente:* días de LM. *Covariables:* sexo IMC al nacer, IMC del padre, IMC de la madre, estado socioeconómico medido mediante el nivel educativo de los padres.

Resultados. De los 165 adolescentes estudiados, LM-nula 29 (17,6% IC-95: 12,1% a 24,3%). LM-corta 68 (41,2% IC-95: 33,6% a 49,1%). LM-media 37 (22,4% IC-95: 16,3% a 29,6%). LM-larga 31 (18,8% IC-95: 13,1% a 25,6%). Los porcentajes de las diferentes categorías del IN en las cuatro cohortes se presentan en la Tabla I.

TABLA I. PORCENTAJES DE LAS DIFERENTES CATEGORÍAS DEL IN

Índice N	LM-nula	LM-corta	LM-media	LM-larga	
Delgado	4 (13,8%)	4 (5,9%)	3 (8,1%)	1 (3,2%)	12
Normal	11 (37,9%)	25 (36,8%)	13 (35,1%)	6 (19,4%)	55
Sobrepeso	8 (27,6%)	13 (19,1%)	9 (24,3%)	9 (29,0%)	39
Obesidad	6 (20,7%)	26 (38,2%)	12 (32,4%)	15 (48,4%)	59
Total	29	68	37	31	165

Conclusiones

1. La duración de la LM no se asoció con el estado nutricional en la adolescencia.

2. El 35,8% (IC-95: 28,5% a 43,6%) de los adolescentes tienen un $IN > 120$.

3. El 41,2% recibió más de 3 meses de lactancia materna.

4. La lactancia materna prolongada es escasa.

5. No parece haber relación entre LM e IN, teniendo en cuenta las condiciones de nuestro estudio.

4. TORSIÓN AISLADA DE LA TROMPA DE FALOPIO EN UNA NIÑA PREPÚBER. *Ledesma Benítez I, Herro Mendoza MB, Álvarez Ramos R, Fernández Castaño MT, Orille Nuñez V*, Castañón López L. Servicio de Pediatría. Hospital de León. *Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de León*

Introducción. La torsión aislada de la trompa de Falopio es una causa poco frecuente, pero significativa, de dolor abdominal agudo en la edad pediátrica, siendo escasos los casos comunicados. La torsión puede provocar necrosis de la trompa de Falopio, dando lugar a importantes consecuencias reproductivas. Los hallazgos clínicos son inespecíficos, retrasando el diagnóstico y el manejo quirúrgico de esta patología. Presentamos un caso de torsión aislada de la trompa de Falopio izquierda en una niña prepúber.

Caso clínico. Niña prepúber de 13 años, que acude al servicio de Urgencias por dolor abdominal de tipo cólico en FII de 48 horas de evolución irradiado a ingle y rodilla, y que se acompaña de vómitos en las últimas 24 horas. Como antecedentes personales destaca un episodio de adenitis mesentérica un año antes.

En la exploración física presentaba dolor a la palpación en FII sin signos de irritación peritoneal acompañado de dolor a la movilización de la cadera izquierda, sin limitación ni signos inflamatorios.

En los exámenes complementarios destaca el hemograma, bioquímica con amilasa y transaminasas, y sedimento de orina normales. Radiografía de abdomen y cadera izquierda normales. Ecografía abdominal: área quística anecoica adyacente a anejo derecho de morfología tubular. Útero y ovarios normales. No líquido libre.

Ingresa en observación y, ante la persistencia del cuadro clínico se decide realización de laparoscopia exploradora que demuestra la presencia de la trompa izquierda con dos vueltas de torsión, edematosa, necrótica y de un tamaño superior a 7 cm. Útero y resto de anejos, normales. Se practicó salpingectomía izquierda. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de torsión de trompa izquierda con infarto hemorrágico. Es dada de alta, tras evolución favorable, cinco días después del ingreso.

Comentarios. Aunque poco frecuente, la torsión aislada de la trompa de Falopio debe ser tenida en cuenta en el

diagnóstico diferencial de los cuadros de dolor abdominal agudo en mujeres. La cirugía precoz evita la aparición de daños irreversibles que lleven a dramáticas consecuencias reproductivas.

5. MENINGITIS BACTERIANA COMPLICADA: SEGUIMIENTO DURANTE UN AÑO. *García García M^a D, Hernández Zurbano C, González García R, Blázquez J, Santos Borbujo J, Santacruz S. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca. Servicio de ORL del Hospital Universitario de Salamanca*

La meningitis bacteriana puede ser producida por diferentes patógenos, dependiendo de la edad del huésped y su estado inmunitario. El 80% de estos procesos infecciosos ocurren en la infancia, sobre todo en menores de 5 años.

Caso clínico. Lactante de 2 meses, vacunado con 1^a dosis de VHB, acude a urgencias con fiebre e irritabilidad de 6 días de evolución, sin signos meníngeos y lesión eritematosa y tumefacta en tobillo derecho. Analítica: leucocitosis con 53% de segmentados, PCR: 18,9 mg/dl. Sistemático y sedimento de orina normal. Urino-copro-hemocultivos negativos. Punción lumbar hemorrágica. Se inicia antibioterapia con cefotaxima y vancomicina. Al 4^o día de tratamiento presenta opistótonos y fontanela a tensión. Se realiza ecografía cerebral, observándose dilatación tetraventricular simétrica. A través de una punción ventricular se extrae LCR con hiper celularidad (90% Ne.), hiperproteorraquia, e hipogluorraquia. Con el diagnóstico de ventriculitis e hidrocefalia 2^a a meningitis bacteriana, se añade ampicilina y corticoides al tratamiento, iniciándose punciones ventriculares evacuadoras. Durante el ingreso, presentó crisis convulsivas parciales, espasticidad con intenso opistótonos, deposiciones melénicas e hipernatremia con crisis hipertensivas. Tras finalizar el tratamiento antibiótico y normalizarse el LCR, persistió la hidrocefalia, precisando la colocación de una válvula ventrículo-peritoneal.

Seguimiento al alta. A los 15 días, sin haber presentado nuevas crisis convulsivas y siendo el EEG normal, se suspende el tratamiento anticonvulsivante. El control ecográfico cerebral mostró disminución progresiva de la dilatación ventricular. En ningún momento aparecieron signos de HIC. Se objetivó un retraso psicomotor, sobre todo del lenguaje,

secundario a hipoacusia neurosensorial profunda bilateral, que precisó implantes cocleares y estimulación verbal, y del área motora, recibiendo rehabilitación física.

Conclusiones. Los síntomas clásicos de meningitis pueden estar ausentes en lactantes. Sus complicaciones pueden aparecer a corto o largo plazo, por lo que se hace necesario el seguimiento neurológico de estos pacientes.

6. REFLUJO GASTROESOFÁGICO COMPLICADO.

García García MD, de Manueles Jiménez J, Grande Benito A, Hernández Fabián A, Fernández Pulido E, Torres Peral R. Servicio de Pediatría. Unidad de Digestivo Infantil. Hospital Universitario Salamanca

El retorno involuntario de contenido gástrico hacia el esófago puede provocar diferentes manifestaciones digestivas, respiratorias y sistémicas. Un alto porcentaje de niños que sufren enfermedades laringotraqueales crónicas presentan RGE y en ellos se debe investigar la existencia de enfermedad por RGE (ERGE).

Caso clínico. Paciente de 7 años, vomitador habitual, con broncospasmos repetidos y mala respuesta al tratamiento broncodilatador. Se realiza pHmetría, siendo ésta patológica, y se inicia tratamiento con procinéticos.

En espera de realizar la pHmetría de control, presenta espasmos de cabeza y cuello con la deglución (posible síndrome de Sandífer). Se practica endoscopia digestiva alta, observándose úlceras en tercio medio e inferior de esófago e importante hiperemia (esofagitis grado III). Añadimos al tratamiento inicial omeprazol. Evolución clínica favorable hasta nuevo episodio de vómitos hemáticos, dolor retrosternal e imposibilidad para ingesta de sólidos y líquidos a los tres meses de tratamiento con omeprazol. Se ingresa precisando nutrición enteral y omeprazol a altas dosis (3 mg/kg). Se realiza un tránsito gastrointestinal que muestra estenosis en tercio inferior de esófago. Valorando la evolución clínica y los hallazgos radiológicos se practican dilataciones neumáticas. Posteriormente es sometido a cirugía antirreflujo. Durante el ingreso se diagnostica un trastorno de ansiedad tipo fóbico ante la ingesta, tratado con sertralina. A los 2 meses de la intervención quirúrgica reaparece la clínica digestiva, por lo que se realiza esofagograma, observándose persistencia de la estenosis esofágica, que requie-

re nuevamente dilatación endoscópica, observándose durante la exploración lesiones ulcerosas de esofagitis. Se mantiene tratamiento médico y se valora la evolución.

Conclusiones. El RGE puede evolucionar de forma tórpidamente, provocando esofagitis a pesar del tratamiento médico, llegando a precisar cirugía. Es uno de los desencadenantes o favorecedores de las exacerbaciones bronquiales inexplicadas con mala respuesta al tratamiento convencional, y cuya sintomatología es, principalmente, nocturna.

7. ACCIDENTES INFANTILES DURANTE LAS PRÁCTICAS DEPORTIVAS.

Grande Báez S, González Calderón O, Fernández Pastor F, De Arriba Méndez S, San Feliciano Martín L, Grande Benito A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario. *Servicio de Urgencias. Hospital Universitario*

Los accidentes infantiles durante la realización de prácticas deportivas constituyen una importante causa de morbilidad en la infancia.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo (1 de enero 2002 a 31 de diciembre de 2002) de los niños menores de 14 años atendidos por accidentes por prácticas deportivas (excepto accidentes por bicicletas).

Resultados. Durante el periodo estudiado, fueron atendidos en los Servicios de Urgencia del Hospital Universitario de Salamanca un total de 22.140 niños, de los cuales 5.327 correspondieron a consultas por accidentes casuales.

Dentro de este grupo, los accidentes producidos estando los niños participando en distintos deportes, bien sea en la calle, el colegio, pista deportiva o campo de deportes y piscina, han sido 913 (17,14%). Veintidós de ellos (el 2,41%) precisaron ingreso hospitalario para el tratamiento de sus lesiones. Uno fallece en el Servicio de Urgencias tras haber sufrido TCE al caerle encima una portería de fútbol sala.

El 61,1% de los accidentados son varones y los meses en que más accidentes se producen son marzo, abril y mayo.

Los distintos deportes que causan las lesiones por accidentes ponen de manifiesto cómo el fútbol, con 472 casos, ocupa el primer lugar (51,7%) seguido del baloncesto con 211 casos (23,1%) y los accidentes por patines 100 casos (10,9%).

El tipo de lesiones causantes pone de manifiesto que las artritis traumáticas, las contusiones y los esguinces (729 casos

en total) son diagnosticados en el 79,8% de los niños con este tipo de accidente.

Las fracturas están presentes en 100 niños (10,9%) y de ellas precisan tratamiento hospitalario 21 casos, correspondiendo 11 de ellos a accidentes por patines. Hubo una niña que sufrió un pseudoahogamiento estando nadando y precisó ingreso en UVI donde permaneció 8 días, recuperándose sin secuelas.

Los 22 niños ingresados han permanecido en el hospital un total de 45 días (media, 2,04 días) con un rango de 1-8 estancias.

Conclusiones. Las prácticas deportivas son una importante causa de accidentes y las lesiones causadas, en más del 10% de los casos, son graves, precisando tratamiento hospitalario, llegando en ocasiones a producirse accidentes fatales, como ocurrió en uno de nuestros casos.

8. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y TRATAMIENTOS EN ACCIDENTES INFANTILES NO HOSPITALIZADOS. *Grande Bárez S**, *Vázquez Peñas E*, *Andrés Andrés AG*, *Grande Bárez M***, *Torres Peral R*, *Grande Benito A*. *Servicio de Pediatría. *Servicio de Urgencias. Hospital Universitario. **Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital 12 de Octubre.*

Pacientes y método. Estudio retrospectivo de los 5.327 pacientes menores de 14 años, que consultan por accidentes casuales, atendidos en los Servicios de Urgencias del Hospital Universitario de Salamanca desde el 1 de enero al 31 de diciembre de 2002.

Resultados. Se realizan pruebas complementarias en un 73,14% de los que consultan por accidentes. Estudios de imagen, fundamentalmente radiografías (3.572), son las pruebas más solicitadas, seguido a mucha distancia de hemograma, bioquímica, orina y niveles de tóxicos. No se realiza ninguna prueba diagnóstica al 26,86 de los niños atendidos.

En cuanto a los procedimientos, se han realizado en urgencias un total de 3.462. La inmovilización (1.373 veces) es el procedimiento más practicado, seguido de vendajes, curas y reducciones (1.507). Han precisado suturas 556 niños (en 84 de ellos con el uso de cianoacrilatos) y se han efectuado 69 tinciones con fluoresceína y 32 lavados gástricos.

En cuanto a los tratamientos medicamentosos aconsejados ocupan el primer lugar los analgésicos/antiinflamatorios, que se administran al 54,03 de los niños atendidos. De ellos, en el 50,6% de los casos es el ibuprofeno el fármaco recomendado, seguido del paracetamol que se pauta en el 26,7% de los niños y de los salicilatos (4,68 %). En 395 ocasiones (7,9%), la recomendación a la hora de establecer analgesia es la de "su analgésico habitual" sin especificar dosis, ni duración. Otros fármacos utilizados son los anti-sépticos locales, antibióticos, ciclopéjicos y antiinflamatorios tópicos, entre otros.

De los tratamientos no farmacológicos, las recomendaciones más frecuentemente aconsejadas son el reposo relativo, la observación domiciliaria y la aplicación de medios físicos. Al 6,8% se le adjunta hoja informativa, para traumatismos craneales y torácicos, donde se refieren los síntomas de alarma que deben vigilarse. En 110 casos (el 2,21%) no se recomienda tratamiento alguno.

Conclusión. En los niños accidentados se realizan gran número de pruebas encaminadas a establecer el diagnóstico. En cuanto al tratamiento, el creciente uso de AINES se justificaría por su mayor efecto antiinflamatorio, dada la alta incidencia de niños con traumatismos.

9. MALOCCLUSIÓN EN LA INFANCIA. *Andrés de Llano MC**, *Ruiz García S**, *Lombraña Losa S**, *Cosío N*, *Andrés de Llano JM***. **Odontopediatría. Santander. **Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La maloclusión es un problema en la salud bucal de la población que debe ser corregida en la infancia. El tratamiento precoz de las malposiciones dentarias disminuirá en un futuro maloclusiones con mayor patología, duración del tratamiento y molestias en el paciente, salvo las de origen genético. Antes de planificar cualquier acción destinada a prevenir problemas de salud es necesario el conocimiento de la realidad mediante la realización de estudios descriptivos.

Objetivo. Analizar las características y factores asociados a la maloclusión.

Población. Seguimiento de una cohorte de 60 niños afectados de maloclusión y reclutados entre enero de 1996 y mayo de 2003. Se realiza un análisis descriptivo de dicha población.

Resultados. Distribución por sexos: varón/mujer: 1:1,2. Edad media $7,2 \pm 2,2$ años. Rango (3-13,2). Seguimiento en meses: mediana 23,25 Pc. 25: 16,3 Pc. 75: 36,3. Rango (3-87).

Tipo de mordida: lateral 26 (43,3%). Borde a borde 7 (11,7%). Anterior 11 (18,3%). Abierta 5 (8,3%). Bilateral 4 (6,7%). Sobremordida 1 (1,7%). Lateral y anterior 6 (10%).

Se encontraron factores de riesgo en 26 casos (43,3%) y dentro de ellos: respiración oral 11 casos (18,3%). Onicofagia 3 casos (5%). Uso de chupete 6 casos (10%). Succión del pulgar 6 casos (10%).

Se encontró asociación entre la existencia de respiración oral y el sexo ($p = 0,05$) lo que corresponde al 30% de los varones frente al 9% de las mujeres. También entre tipo de mordida y ser respirador oral ($p = 0,04$), siendo anterior el 4,2%, posterior el 26,7% y anterior+posterior el 33,3%.

No se encontraron diferencias en el análisis de supervivencia por Kaplan-Meier para tiempo de evolución y finalización de tratamiento estratificados por factores de riesgo ($p = 0,18$) o tipo de mordida ($p = 0,17$). Sin embargo, en el análisis de riesgos proporcionales de Cox ajustando por edad, tipo de mordida, sexo y factores de riesgo, se encontraron estimaciones de riesgo para edad (*odds ratio* = 1,5) y tipo de mordida (*odds ratio* = 0,34).

10. TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR FETAL. *Hernández Bejarano MJ, Páez González R, Bengoa Camaño M, San Feliciano Martín L, Gil Sánchez A, García Parrón A. Unidad Cardiología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Salamanca*

Introducción. La taquicardia supraventricular fetal representa una patología infrecuente, pero que, en ocasiones, produce graves repercusiones en el feto. Se ha calculado una prevalencia de 1/10.000 embarazos, aunque esta cifra puede infraestimar la realidad ya que puede ser responsable de muertes intraútero no diagnosticadas.

Material y métodos. Presentamos dos casos diagnosticados en el periodo de tiempo 1998-2001 en nuestro Hospital. En ambos niños el diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía intraútero con una edad gestacional de 28 y 31 semanas, respectivamente. Ninguno desarrolló *hidrops fetalis* y el parto se produjo a término en ambos casos. El tra-

tamiento se realizó vía transplacentaria administrando distintos fármacos a la madre.

Caso 1. Frecuencia cardiaca fetal de 230 l/m. Recibe tratamiento transplacentario con digoxina, sin remitir, por lo que se asocia flecainida revirtiendo a ritmo sinusal. Nace un varón con taquicardia 230 l/min que es tratado con adenosina, digoxina, flecainida y amiodarona, consiguiendo la remisión con la combinación de amiodarona y digoxina. ECG: no preexcitación. Corazón estructuralmente normal. Evolución favorable.

Caso 2. Frecuencia cardiaca fetal de 240 l/m. Se inicia tratamiento transplacentario con digoxina, persistiendo la taquicardia, por lo que se asocia sotalol con lo que entra en ritmo sinusal. En controles posteriores aparece extrasístolia de alta densidad con taquicardias recortadas en ocasiones; se aumenta la dosis de digoxina, pero provoca toxicidad materna. Se consigue controlar con menores dosis de digoxina y sotalol. A las 39 semanas de gestación nace un varón con ritmo sinusal a 110 l/min con extrasístoles auriculares de alta densidad. Corazón estructuralmente normal. Se mantiene digoxina.

En la evolución a largo plazo cabe destacar que los dos están libres de taquicardia.

Conclusiones. 1. Generalmente no existe cardiopatía subyacente. 2. El diagnóstico y seguimiento se realiza mediante ecocardiografía fetal. 3. En la mayoría de los pacientes se consigue controlar la taquicardia, aun en presencia de hidrops. 4. El esquema terapéutico se basa en la administración materna de fármacos, siendo la digoxina el de elección. La flecainida se considera en la segunda línea de tratamiento. 5. La administración fetal directa (cordocentesis) conlleva más riesgo de muerte fetal.

11. TALASEMIA MAYOR: DIAGNÓSTICO, SEGUIMIENTO Y EVOLUCIÓN AMBULATORIA. *Martín Alonso M, Berrocal Castañeda M, Nieto Almeida B, Fernández Pulido E, Prieto Tato L, Martínez Hernández C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca*

Los *síndromes talasémicos* son un grupo variado de anemias *hemolíticas microcíticas* que se producen por *falta de síntesis*, total o parcial, de las *cadena de globinas*. Cada tipo de talasemia recibe el nombre de la cadena que deja de sintetizarse: ej.: β -talasemia (falta la cadena beta). Las dos formas

más importantes de beta talasemia son: el tipo β^0 con ausencia de la síntesis de la cadena beta (formas *homocigotas*: talasemia mayor, anemia de Cooley, anemia mediterránea y talasemia intermedia) y el tipo β^+ asociado con una síntesis disminuida (formas *heterocigotas*: talasemia menor y mínima). El diagnóstico de estado homocigoto se hace habitualmente durante el primer año de vida a partir de los 3 m, momento en el que se hace el cambio de HbF a HbA.

Se presentan tres casos seguidos en consultas externas:

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
Clínica inicial	Palidez Falta de medro	Diagnóstico prenatal	Proceso febril
Edad al debut	3 meses	prenatal	7 meses
Inicio de la quelación	3 años	5 años	4 años
Esplenectomía	13 años	11 años	12 años

Su evolución en general fue buena con hemoglobinas medias pre-transfusionales en torno a 10 g/dL (cifras algo menores en el caso 3) y niveles medios de ferritina en torno a 1.000 ng/mL (algo superiores en el caso 3 que presentó un peor control de la enfermedad).

No presentaron ninguna de las complicaciones descritas asociadas con la enfermedad salvo un retraso del crecimiento y desarrollo. Actualmente, dos de ellos han pasado ya a ser controlados por el Servicio de Hematología de adultos, valorando incluso en uno de ellos la posibilidad de realizar trasplante de médula ósea. Se pretende con esta presentación dar una perspectiva, casi histórica, del tratamiento de la enfermedad y de cómo éste ha evolucionado con el tiempo.

12. PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA DE ADENOPATÍAS EN EL NIÑO A PROPÓSITO DE 9 CASOS.

Berrocal Castañeda M, Fernández D, Muriel M, Martín Alonso M, Villagrà Albert A. Hospital Universitario de Salamanca

Las adenopatías en los niños son frecuentes y generalmente obedecen a etiología infecciosa, pero pueden estar presentes otras causas más severas en el 27-31% de los casos y es esencial el diagnóstico rápido, tal como sucede con enfermedades malignas.

Un ganglio puede estar aumentado de tamaño por procesos infecciosos, inflamatorios, proliferaciones de células neoplásicas o infiltración por macrófagos cargados de un sustrato metabólico.

La localización, el tamaño, la edad y el tiempo de evolución son factores importantes a considerar en el diagnóstico etiológico.

Objetivo. Presentar las características clínicas de niños con adenopatías asociadas a procesos infecciosos, inflamatorios, metabólicos o tumorales vividos en nuestro Servicio.

Material. Se presenta una serie de 9 niños (adenoflemón, tuberculosis cervical por micobacterias atípicas, enfermedad por arañazo de gato, anemia hemolítica autoinmune, Kawasaki, leucemia linfoblástica aguda, enfermedad de Hodgkin y neuroblastoma) a la vez que se plantea una pauta de estudio.

Conclusiones. 1. La historia clínica y la exploración general siguen siendo los métodos de orientación diagnóstica principales. 2. La observación a corto plazo debe ayudarse de PAAF sin demora para hacer un diagnóstico correcto. 3. El tamaño mayor de 1,5-2 cm, la localización medias-tínica o supraclavicular y la ausencia de signos inflamatorios aumentan la posibilidad de un origen tumoral.

13. EFICACIA Y TOLERABILIDAD DEL LEVETIRACETAM EN 133 NIÑOS CON EPILEPSIAS REBELDES.

Herranz Fernández JL¹, Prats Viñas JM², Campistol Plana J³, Campos Castelló J⁴, Rufo Campos M⁵, Casas Fernández C⁶. ¹Neuropediatría, Hospital Universitario M. Valdecilla (Santander). ²Neuropediatría, Hospital Universitario de Cruces (Bilbao). ³Neuropediatría, Hospital Universitario San Juan de Dios (Barcelona). ⁴Neuropediatría, Hospital Clínico Univ. de San Carlos, Madrid. ⁵Neuropediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. ⁶Neuropediatría, Hospital Universitario Virgen de Arrixaca, Murcia

Introducción. Levetiracetam (LEV) es el último fármaco antiepiléptico comercializado, indicado de momento en politerapia en adultos con epilepsias focales.

Objetivo. Referir nuestra experiencia al administrar LEV en niños con crisis epilépticas farmacorresistentes.

Material y métodos. Estudio abierto, observacional, retrospectivo, multicéntrico, de 133 niños con epilepsias

refractarias, 106 con crisis focales y 27 con otros tipos de crisis, asociando LEV durante más de 6 meses, valorando la repercusión en la frecuencia de crisis y los efectos secundarios relacionados con el fármaco.

Resultados. Con dosis medias de LEV de 1.192 ± 749 mg/día se ha reducido > 50% la frecuencia de crisis (pacientes respondedores) en el 58,6%: 65 de 106 con crisis focales, 7 de 10 con crisis tónicas, 4 de 10 con crisis mioclónicas, 7 de 8 con crisis tónico-clónicas generalizadas y 1 de 6 con crisis acinéticas. Se han suprimido las crisis en el 15,8% de pacientes al asociar LEV. Efectos adversos se han referido en el 27,8% de casos, habitualmente transitorios o tolerables, puesto que motivaron la supresión de LEV sólo en 8 casos (6,02%). En 37 niños (27,8%) los familiares apreciaron mejoría de la conducta social y de las habilidades cognitivas, en algunos de ellos sin relación directa con la influencia del fármaco sobre las crisis.

Conclusiones. 1. LEV es un fármaco muy eficaz en niños con epilepsias refractarias, cuya eficacia en diversos tipos de crisis sugiere un espectro terapéutico amplio. 2. LEV es un fármaco muy bien tolerado, e incluso con efectos secundarios favorables, circunstancia raramente referida con otros antiepilepticos, que también se ha subrayado en dos de los tres únicos estudios con LEV en niños publicados hasta ahora, que incluyen a 53 y 37 niños, respectivamente. De hecho, este nuestro estudio multicéntrico es, actualmente, el más amplio de la literatura.

14. SÍNDROME DE WILLIAMS BEUREN. A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Camina Gutiérrez AB, Álvarez Mingorance P, Baeza Velasco M, Escorial Briso-Montiano M, Sola Casado I, Ardura Fernández J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid*

El síndrome de Williams afecta a 1/20-50.000 niños; asocia retraso mental, facies típica, hipoprecimiento, malformaciones cardiovasculares, hipercalcemia y conducta y desarrollo neurológico característicos.

Caso 1. Recién nacido femenino con fontanelas amplias, pabellones auriculares descendidos, raíz nasal ancha protruida, *filtrum* largo, piel de cuello redundante, mamilas separadas y aspecto de retraso del crecimiento armónico. Las exploraciones complementarias realizadas incluyendo

cariotipo resultaron normales. A los 6 meses presenta soplo protomesosistólico II/VI, turbulencia en válvula aórtica con gradiente de 13,7 mmHg en ecocardiografía, que progresa hasta 23,8 mmHg a los dos años de edad, clasificándose como estenosis aórtica leve. Los estudios analíticos y hormonales (GH, IGF1, H. Suprarrenales y H. tiroideas), anticuerpos antigliadina y antiendomiso fueron negativos. El cariotipo con técnica de bandas G e hibridación *in situ* con inmunofluorescencia (FISH) no muestra microdelección para el locus ELN (región 7q11.23).

Caso 2. Varón de 5 meses que presenta soplo sistólico con diagnóstico de ductus arterioso persistente. A los dos años el ecocardiograma muestra turbulencia inconstante en bifurcación pulmonar derecha. A los 6 años presenta facies típica con pabellones auriculares grandes y despegados, nariz corta con puente nasal plano, aumento de tejido periorbitario, micrognatia, labios gruesos y actitud de boca abierta por maloclusión dentaria. Se realiza angiorresonancia magnética con hallazgos de estenosis en inicio de ambas arterias pulmonares y de arteria pulmonar izquierda media. El estudio genético para la delección del gen ELN resultó negativo.

Comentarios. El fenotipo es básico para el diagnóstico y se evidencia paulatinamente con la edad. Desde el descubrimiento de este síndrome en el año 1961, se han incorporado nuevas técnicas que facilitan el diagnóstico de anomalías asociadas y alteraciones genéticas; sin embargo, otros aspectos como la hipercalcemia transitoria y los rasgos de la personalidad siguen siendo motivo de controversia. Aunque sean reconocibles los rasgos clínicos y fenotípicos característicos del síndrome, como se muestra en los casos documentados, y a pesar de las nuevas técnicas de diagnóstico molecular, un 5% de casos (mutaciones puntuales o microdelecciones) no son detectables con la técnica de FISH. Ante la sospecha clínica debe practicarse estudio genético sin demora.

15. SÍNDROME INTESTINO CORTO. SOPORTE NUTRICIONAL. *Torres Peral R, Grande Benito A, González García R, García Blanco MA, Vázquez Peñas E, González Calderón O. Hospital Universitario Salamanca*

La prevalencia de Intestino Corto (SIC) ha aumentado en los últimos años fundamentalmente debido a los avan-

ces experimentados en los soportes nutricionales y del control de las infecciones frecuentes que suelen padecer por la aparición de nuevos antibióticos.

Caso clínico. RN, mujer, diagnosticada prenatalmente de malformación intestinal, cesárea programada. EG40. Pnac: 2.900 g. Se mantiene a dieta absoluta con SNG aspiración continua. Se realiza Rx abdomen presentando niveles hidroaéreos con ausencia de aire distal y enema opaco con gran resistencia a la inyección de contraste, por lo que se diagnostica de atresia intestinal y microcolon secundario. Al 2º día de vida se realiza IQ en la que se visualiza asa intestinal proximal dilatada de 35 cm de longitud que termina en zona atrésica, microcolon de 13 cm; no se visualiza válvula ileocecal. Se realiza remodelaje de asa proximal con anastomosis t-t. Comienza NPT y se introduce alimentación enteral trófica mediante SNG continua al 20º día de vida con dieta elemental. Sufre repetidos episodios de diarrea secretora con deshidratación hipotónica tras el aumento progresivo de cantidad y concentración de nutrición enteral. Pese al enriquecimiento de la fórmula con harinas y MCT no consigue aportes energéticos suficientes y mantiene somatometría por debajo de P3 por lo que se mantiene NP que provoca colestasis y atrogénica con fibrosis hepática moderada que revierte tras tratamiento con Ác. ursodesoxicólico y fenobarbital. Junto a esto sufre episodios abundantes sépticos por gérmenes Gram negativos pese a mantener descontaminación intestinal con metronidazol y dos episodios de infección por *Candida* que obligan a retirar catéteres centrales al no remitir con tratamiento antifúngico. Al 9º mes de vida se realiza TAC Abdominal que pone de manifiesto gran dilatación de asas proximales por lo que se propone nueva intervención con remodelaje de asa proximal y anastomosis t-t, quedando intestino de unos 75 cm de longitud.

Desde el alta no ha vuelto a presentar episodios infecciosos, permanece con nutrición enteral con fórmula elemental con suplementos de harina y MCT mediante SNG a débito continuo; es necesario el aporte de NPD ante el estancamiento pondero-estatural (< P3) y mantiene discreta colestasis, que sigue tratamiento con fenobarbital y ursodesoxicólico.

Además, sigue tratamiento con loperamida para evitar la diarrea secretora y con metronidazol como medida de descontaminación intestinal.

16. USO DE BIFOSFONATOS EN OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. *Torres Peral R, Grande Benito A, Carballo Tardáguila L, Andrés Andrés AG, Rodríguez Albarrán A, Páez González R. Hospital Universitario Salamanca*

La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad hereditaria que engloba numerosos síntomas que pueden clasificarse en 4 grupos clínicos según Silience. Todos ellos tienen en común una formación anómala de colágeno tipo I.

Caso 1. Niño varón, adoptado, AF no conocidos; desde el mes de vida presenta 12 fracturas patológicas durante los primeros 4 años de vida por lo que se decide iniciar tratamiento con pamidronato iv. Previo al comienzo presenta hemograma, bioquímica, calcio y fósforo, calciuria, Vit D, y PTH normales. FA N (aumento isoenzima ósea). DMO: BMC 5,33 g, BMD 0, 293 g/cm², Z -4.09ds (pérdida del 42% respecto a su edad). Se inician ciclos de 3 días con pamidronato iv (0,5/1/1 mg/kg) con periodicidad de 4 meses sin complicaciones. DMO control: (9 m) BMC 7,27 g, BMD 0,430 g/cm² Z -1,73 ds (pérdida del 18%); (18 m) BMC 10,9 g, BMD 0,420 (g/cm²) Z -2,2 ds (pérdida del 24%). Desde el comienzo del tratamiento ha presentado 2 nuevas fracturas. En la actualidad persiste tto. con pamidronato iv según la misma pauta.

Caso 2. Niño varón, 2º/2, AF: 1ª hermana sana, madre con múltiples fracturas hasta completar la adolescencia. Al nacimiento se objetivan tibias incurvadas y acortamiento proximal de extremidades, predominantemente inferiores. Al 7º mes presenta fractura espontánea sin traumatismo. Analítica: hemograma, bioquímica, calcio y fósforo, vitamina D, PTH normales. FA N (aumento isoenzima ósea). DMO: BMC 1,90 g, BMD 0,158 g/cm², Z -5,70 ds (pérdida del 58% respecto a su edad). Se inician ciclos de 3 días con pamidronato iv (0,5/1/1 mg/kg) con periodicidad de 3 meses sin incidencias. Comienza suplementos orales con calcio y vitamina D. Control DMO (9 m): BMC 6,41 g, BMD 0,3 (g/cm²) Z -1,9 ds (pérdida del 19%); (18 m). Se mantiene sin fracturas. Los padres deciden suspender el tratamiento.

Conclusiones. El tratamiento con bifosfonatos es seguro y efectivo en niños afectados de OI, teniendo buenos resultados en la disminución del número de fracturas, el aumento de masa ósea y la disminución del dolor crónico. Queda por determinar qué pacientes son subsidiarios de comenzar

el tratamiento, la edad óptima de inicio y la duración de su administración. También es objeto de estudio la utilización en otras patologías pediátricas asociadas a osteoporosis.

17. DERMATOMIOSITIS INFANTIL AMIOPÁTICA.

González de la Gandara S, Fernández Álvarez D, Muriel Ramos M, Fernández Pulido E, Andrés Andrés AG, Torres Pérez R. Hospital Universitario de Salamanca. S. de Pediatría (Prof. V. Salazar)

La dermatomiositis es una enfermedad extremadamente rara en la infancia, con incidencia de 1-3,5 casos / millón. Se caracteriza por ser una afección inflamatoria multisistémica, que afecta primordialmente al músculo esquelético y a la piel, siendo la calcinosis un síntoma tardío. La edad media de diagnóstico está en los 8-10 años.

Objetivo. Presentar el caso de una niña de 5 años, que debuta con calcinosis múltiples, siendo diagnosticada de dermatomiositis por biopsia muscular.

Material y métodos. Paciente que a los 2 años comienza con dificultad en la marcha, poco expresiva e intermitente. Antecedentes sin interés. A los 4 años nos la remite el S. de Dermatología para estudio, por presentar nódulos subcutáneos que en biopsia han mostrado ser depósitos de calcio, localizados en codos, caderas y huecos poplíteos. Además desde hace 3 meses tiene dificultad para subir escaleras. Leve eritema palpebral y en puente nasal. Signo de Gowers positivo. Resto de exploración, normal. Analítica: hemograma, bioquímica, enzimas musculares, autoinmunidad, y PTH: Normales. EMG: potenciales motoras de características miopáticas. Estudio cardiológico: normal. RMN: músculos de cintura pélvica y escapular muestran zonas de hiperseñal en T2, parcheadas, compatibles con miopatía inflamatoria. Biopsia muscular guiada por los hallazgos en RMN: miopatía inflamatoria y atrofia perifascicular. El componente inflamatorio es fundamentalmente de linfocitos T con predominio de CD4 sobre CD8, todo ello compatible con dermatomiositis.

Comentarios. 1. La dermatomiositis es una afección extremadamente rara en niños, siendo su reconocimiento precoz fundamental para disminuir la morbilidad de las complicaciones. 2. Las manifestaciones cutáneas y la debilidad muscular deben hacernos considerar este diagnósti-

co. 3. La aparición precoz de calcificaciones, como sucede en nuestra paciente, que ocurre en el 20% de los casos, implica peor pronóstico.

18. PSEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO.

COMPLICACIONES EVOLUTIVAS. *Camina Gutiérrez AB, Martínez Búgarin R, Escorial-Briso Montiano M, Sola Casado I, Hermoso López F, Serrano Vázquez L. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Las alteraciones de la diferenciación sexual siguen constituyendo todo un reto para el profesional médico, por su escasa incidencia, su dificultad diagnóstica y los problemas planteados para la asignación correcta del sexo civil.

Caso clínico. Recién nacido sin antecedentes familiares de interés que presenta tubérculo genital de 2 cm, rafe medio fusionado, hipospadias y rugosidad escrotal (genitales ambiguos grado III-IV Prader). Analítica sanguínea y urinaria normal. Destaca elevación de la 17OH-progesterona y LH basal. Cariotipo 46XY. RMN: engrosamiento del diámetro uretral (próstata hipoplásica) y cavidad posterior (quiste del utrículo). Laparoscopia: pelvis de características masculinas; dos conductos deferentes que llevan a dos testículos intraabdominales de pequeño tamaño. Se realiza test de estimulación con gonadotropina coriónica, respondiendo con un aumento significativo de la testosterona total libre. Se plantea diagnóstico diferencial entre resistencia parcial a andrógenos o déficit de 5-alfa-reductasa. Al obtener una respuesta favorable con la administración de testosterona, la sospecha diagnóstica se inclina hacia la segunda entidad. Se planifica reconstrucción quirúrgica en sentido masculino. La aparición a los 10 meses de edad de masa abdominal compatible con tumor de Wilms hace replantear el diagnóstico, incluyendo síndromes que asocian anomalías genitourinarias y renales. Se está realizando estudio del gen WT1(11p.13) cuyas mutaciones son responsables del síndrome de Denys-Drash y síndrome de Frasier, entre otros.

Discusión. En los casos de ambigüedad genital, a pesar de la presión familiar y social generada, nunca se debe emitir información precipitada antes de completar el estudio diagnóstico. Asimismo, es importante el seguimiento evolutivo, por la posibilidad, también infrecuente, de que la

ambigüedad genital se asocie con complicaciones en otros órganos. Entre éstas destacan la nefropatía, que se manifiesta inicialmente en forma de síndrome nefrótico y puede evolucionar en algunos casos a fallo renal terminal, y tumores malignos como tumor de Wilms y gonadoblastomas. La asociación de genitales ambigüos, nefropatía y tumor de Wilms, constituye el síndrome de Denys-Drash, aunque se han descrito formas incompletas como podría corresponder al caso descrito.

19. HIPOPLASIA PULMONAR VS ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA EN UN CASO DE VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR. *Fernández Barrio B, Pérez Guirado A, Quiroga González R, García Saavedra S, Fernández Fernández M, Fernández Colomer B. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El papel trófico desempeñado por el líquido amniótico sobre el tejido pulmonar embrionario justifica la frecuente asociación de patología perinatal nefro-uroológica y pulmonar. Las válvulas de uretra posterior suponen una de las causas más frecuentes de ureterohidronefrosis intraútero y ocasionan problemas, no sólo a nivel urinario, sino muy a menudo a nivel respiratorio debido a lo previamente expuesto. Así, todo proceso que afecte a la producción o eliminación intraútero de líquido amniótico repercutirá en un menor efecto del mismo a nivel de los pulmones en desarrollo.

Presentación del caso. Se presenta el caso de un varón de 34 semanas de edad gestacional con un diagnóstico ecográfico prenatal de ureterohidronefrosis bilateral severa, con sospecha de válvulas de uretra posterior. Al nacimiento presenta una importante cianosis central con gran inestabilidad hemodinámica que hacen sospechar una posible cardiopatía, siendo ésta posteriormente descartada. El paciente es inmediatamente conectado a ventilación mecánica debido a su notabilísimo compromiso respiratorio. La radiografía de tórax muestra un patrón infiltrativo que orienta hacia un pulmón displásico y/o hipoplásico, aunque posteriormente, y dada la evolución clínica y radiológica del paciente, la impresión diagnóstica se inclina finalmente hacia una enfermedad de membrana hialina severa, que puso

en compromiso vital al paciente. Desde el punto de vista metabólico y renal, tras el sondaje urinario electivo, requirió un manejo estricto de líquidos y electrolitos. A lo largo de su ingreso presentó varios episodios sépticos, la mayoría de origen urinario.

Conclusiones. Todo proceso que afecte a la producción o eliminación intraútero de líquido amniótico suele tener repercusión en un menor efecto del mismo a nivel de los pulmones en desarrollo. En efecto, son los procesos pulmonares, principalmente la hipoplasia pulmonar, la causa más frecuente de morbimortalidad a corto plazo en estos pacientes. Es por ello que en toda patología nefrourológica detectada prenatalmente se debe efectuar un abordaje multidisciplinar de la misma.

20. VARIABLES PERINATALES. EVOLUCIÓN EN LA ÚLTIMA DÉCADA. *De Fuentes MC, Chulani R, Ledesma I, Álvarez R, Fdez.-Castaño MT, Marugán JM. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

Objetivos. Estudio retrospectivo descriptivo y analítico de las distintas variables perinatales en los recién nacidos en nuestro Centro, y su evolución en la última década.

Material y métodos. Se analizan los registros perinatales de todos los recién nacidos en el Hospital de León en los años 1993 y 2002 (2.220, y 1.950 respectivamente), que se hayan almacenados en soporte informático, constando al menos las siguientes variables: sexo, peso, longitud, perímetro craneal, edad gestacional, edad materna y tipo de parto. Se comparan dichas variables entre ambos grupos, mediante el test T de Student, para comparación de medias de las variables cuantitativas, y de Chi cuadrado para las cualitativas, mediante el programa SPSS 8.0.

Resultados. En ambos casos se observa un predominio de varones (54,8% vs 52,3%, respectivamente, en 1993 y 2002), con un claro descenso de partos postérmino (2% / 0,46%). El porcentaje de prematuridad fue similar (6,3% / 6,5%), pero se incrementaron los niños de peso < 2.500 g (6,25% / 7,28%), entre los que predomina el sexo femenino, en un porcentaje superior aún en la muestra del 2002. Sin embargo, descendieron significativamente los niños de peso superior a 4 kg. La edad media de las madres también ha aumentado: 28,9 + 4,88 en 1993 (IC: 28,79-29,01) vs 30,9 +

5,27 años en el 2002 (IC: 30,77-31,07), con un menor porcentaje de madres menores de 25 años, y un 24% de madres mayores de 35, en los recién nacidos del año 2002 (por sólo un 11,9% en 1993). Se analiza la relación entre edad materna, sexo, prematuridad y tipo de parto.

Conclusiones. Se observa un incremento medio en la edad materna, siendo una de cada cuatro madres de edad igual o superior a 35 años en el año 2002 (1/8 en el año 1993), y un ligero incremento en los niños de peso inferior a 2.500 gramos.

21. SÍNDROME DE AICARDI: PRESENTACIÓN DE UN CASO. *Málaga I, Vernet A, Galván M, Millán JR, Cuadrado M, Campistol J.* Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Servicio de Neurología Infantil. Hospital Infantil Sant Joan de Deu. Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet

El síndrome de Aicardi fue descrito por primera vez por este autor en 1965. Se cree que se trata de un trastorno dominante ligado al cromosoma X, que resulta letal en varones. Afecta de manera casi exclusiva a mujeres y cursa con una gran heterogenicidad sintomática.

Sus principales características clínicas son: agenesia del cuerpo calloso, retraso mental severo, epilepsia refractaria al tratamiento, alteraciones oculares (coriorretinopatía lacunar) y quistes interhemisféricos. El tratamiento es de soporte, siendo la epilepsia de muy difícil control. El pronóstico de los pacientes afectados es desfavorable, con una supervivencia estimada del 76% a los 6 años y del 40% a los 15 años.

Presentamos el caso de una niña de 23 días de edad que acude al servicio de urgencias remitida por su pediatra por sospecha de crisis cerebrales. El cuadro, que había debutado el tercer día de vida, cursaba con estremecimientos súbitos de todo el cuerpo que inicialmente se habían diagnosticado como mioclonías del lactante. Al incrementarse el número y la frecuencia de las crisis, se remitió para estudio.

En la unidad de urgencias se constataron crisis cerebrales y se cursó EEG y ecografía craneal, que mostraron: anomalías focales en región rolándica izquierda en sueño y en vigilia, así como descarga rítmica focal en dicha zona coincidiendo con una crisis y una agenesia del cuerpo calloso y quiste paramedial izquierdo, respectivamente.

Ante la sospecha diagnóstica de síndrome de Aicardi se solicitó RNM craneal y fondo de ojo. En la RNM se observó: agenesia de cuerpo calloso, displasia cortical frontal alta derecha, heterotopias subependimarias y quistes interhemisféricos, con aumento de señal en relación con el LCR normal.

El fondo de ojo constató la presencia de áreas redondeadas de hipopigmentación cercanas a la papila que semejaban coriorretinitis de Aicardi, lo que confirmó la sospecha diagnóstica.

Para el control de las crisis se ensayaron diferentes regímenes terapéuticos utilizando ácido valproico, clonazepam, fenobarbital y vigabatrina, que resultaron infructuosos, no lográndose el control de las crisis en ningún momento.

22. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO PEDIÁTRICO. *Mayor-domo Colunga J*, García González M*, Jiménez Treviño S*, Málaga Diéguez I*, de Juan Frígola J*, Colunga Cueva M**.* *Departamento de Pediatría. **Departamento de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias

Paciente mujer de 13 años de edad que es remitida desde el hospital comarcal por cuadro de cefaleas de 6 meses de evolución, acompañado de edema de papila bilateral y TC craneal normal. No antecedentes neurológicos ni de toma de medicaciones ni complejos vitamínicos de manera continuada. Menarquía a los 12 años con ciclos irregulares. En la exploración física destacaban únicamente obesidad (índice masa corporal, 29,7 kg/m²) facies adenoide y estrías rojovinosas en tronco y muslos. Se llevaron a cabo estudios analíticos (hormonales, perfil lipídico, iones) que fueron normales. Estudios oftalmológicos revelaron una agudeza visual 10/10 bilateral, campimetría bilateral normal y edema de papila bilateral como único hallazgo. En los estudios de neuroimagen (RNM) destaca una silla turca aumentada de tamaño parcialmente vacía y una pansinusitis. El EEG, MAPA, potenciales evocados visuales y RNM con cinefase fueron normales. La punción lumbar reveló un LCR con presión elevada (30 cm H₂O), y bioquímica y celularidad normales con cultivo para virus y bacterias negativo. Se inició tratamiento con acetazolamida, 500 mg cada 12 horas. Tras los

estudios iniciales, la niña precisó ingresos posteriores por cefaleas, que cedieron con analgesia oral. En controles sucesivos se constata la persistencia del edema de papila sin alteración del campo visual.

La hipertensión idiopática benigna es una patología neurológica que cursa con una elevación crónica en la presión del líquido cefalorraquídeo. Se da más frecuentemente en mujeres. La incidencia en niños se ha estimado en 1/100.000 habitantes, sin predilección racial. Su etiopatogenia no ha sido esclarecida y existen varias teorías al respecto. La sintomatología más frecuente consiste en cefalea, alteraciones visuales y tinnitus. El papiledema es un síntoma casi siempre presente. El diagnóstico se basa en la medición de la presión y el estudio del LCR, los hallazgos oftalmológicos y los estudios de imagen, principalmente la RNM. La complicación más relevante en cuanto a la evolución la constituye la pérdida de campo visual progresiva. Varios tratamientos han sido ensayados tanto médicos (inhibidores de la anhidrasa carbónica, corticoides, furosemida) como quirúrgicos (punciones evacuadoras de repetición, *shunts* lumbo-peritoneales, fenestración del nervio óptico o válvulas de derivación ventrículo-peritoneal). No existe un tratamiento consensuado en el momento actual.

23. A PROPÓSITO DE LOS MOVIMIENTOS EN ESPEJO. Benito Cornejo A, Argumosa Gutiérrez A, Arteaga Manjón-Cabeza R, Herranz Fernández JL. *Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

Ilustramos con vídeo el caso singular de un niño de 9 años de edad derivado a Neuropediatría por cumplir los criterios del DSM-IV-TR del trastorno por déficit de atención e hiperactividad, en el que en la exploración clínica se aprecian movimientos en espejo de las manos.

La radiografía de columna cervical es normal, así como la TAC craneal, sin referirse casos similares en la familia, por lo que se establece el diagnóstico de movimientos en espejo idiopáticos.

Los movimientos en espejo son un trastorno cinético en el que se producen movimientos involuntarios de una extremidad, de forma simultánea al movimiento voluntario de los músculos homólogos de la extremidad contralateral. Pre-

dominan en las extremidades superiores, concretamente en las manos, y se hacen más evidentes cuando se requiere de cierta concentración para la ejecución de los movimientos. Pueden presentarse de forma hereditaria, esporádica o asociados a otras alteraciones neurológicas.

En los casos hereditarios el patrón es autosómico dominante, aunque en algunas publicaciones no se ha podido descartar una herencia autosómica recesiva.

Los movimientos en espejo se han descrito en asociación con: síndrome de Klippel-Feil, malformación de Arnold-Chiari, agenesia de cuerpo caloso, síndrome de Kallman, síndrome de Usher, hemiplejía congénita, ataxia de Friedreich, retraso mental inespecífico, fenilcetonuria y esquizofrenia.

En la fisiopatología de los movimientos en espejo se han invocado dos teorías: a) un defecto parcial de la decusación de la vía piramidal a nivel bulbar en los casos en que persiste la sintomatología; y b) una inmadurez fisiológica de los mecanismos inhibitorios corticales de las sincinesias en los casos en que desaparecen dichas sincinesias a lo largo de la vida, evolución que es la esperada en el paciente que presentamos.

24. OBJETIVIDAD Y SUBJETIVIDAD DE LA PREFERENCIA SALINA: IMPLICACIÓN CLÍNICA. Málaga Dieguéz I, Argüelles LJ, Perillán Méndez C, Díaz Martín JJ, Vijande Vázquez M, Málaga Guerrero S. *Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Área de Fisiología. Universidad de Oviedo*

Introducción. El consumo de sal está relacionado con la etiología de determinadas formas de hipertensión arterial (HTA). La divulgación científica ha transmitido a la población general la inconveniencia del consumo elevado de sodio. La estimación del consumo de sodio puede hacerse mediante pruebas funcionales, como la EF Na, la recogida de información a través de encuestas y, raramente, mediante cuantificación directa del contenido sódico de los alimentos.

Objetivo. La valoración del impacto de la información sobre consumo de sal declarado y su relación con aspectos objetivos del metabolismo sódico, en familias controles y familias con algún miembro afecto de HTA esencial.

Metodología. Se estudian 124 familias, de ellas 73 actúan como controles (grupo C) y 51 tienen, al menos, uno de los padres afectados de hipertensión arterial esencial (grupo HTA). Se recogen encuestas sobre hábitos alimentarios familiares, y se realizan determinaciones de función renal estimada (fórmula de Schwartz) y excreción fraccionada de sodio (EFNa) en los descendientes.

Resultados. Globalmente, un 80% de las madres de familia declaran cocinar con "poca sal" (84% en el grupo C, frente al 74% de HTA, sin que las diferencias alcancen significación estadística). La valores de EF Na ($x \pm \text{ESM}$) de los descendientes del grupo C es de $0,65 \pm 0,03$ y de $0,71 \pm 0,05$ en los de HTA (NS). Igualmente, no se hallan correlaciones significativas entre TAS y TAD con la EF Na, globalmente, ni para el grupo C aisladamente. La EF Na y la PAS del grupo de HTA presentan una correlación ($R = 0,26$) próxima a la significación estadística ($P = 0,06$). El valor medio de apreciación positiva en una escala analógica de 0 a 10 puntos, para siete alimentos "salados" (aceitunas, patatas chips, etc.) resultó ser de $5,59 \pm 0,16$, sin correlación significativa con los valores de EF Na, TAS ni TAD. Un ANOVA revela la ausencia de influencia de la adición de sal (poca, normal o mucha sal) al cocinar, declarada, sobre la EF Na.

Conclusión. Las recomendaciones publicadas y asumidas por la población general sobre el efecto deletéreo de la sal parecen sesgar la opinión sobre el consumo, detectándose un sesgo de declaración de consumos pequeños, sin que puedan evidenciarse correlaciones positivas con variables objetivas de relevancia, incluyendo TA, EF Na. Igualmente negativa resultó su asociación con el gusto por alimentos salados.

25. INGRESOS POR SÍNDROME FEBRIL SIN FOCO EN EL HOSPITAL DE CORTA ESTANCIA. Quiroga González R, Fernández Barrio B, Suárez Saavedra S, Pérez Guirado A, Calvo Gómez-Rodulfo A, Concha Torre A. Urgencias de Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Central Universitario. Oviedo. Asturias.

Antecedentes y objetivos. El Hospital Pediátrico de Corta Estancia (HPCE) consta de 6 camas y funciona para observación y tratamiento de niños que inicialmente no requieren hospitalización. Nuestro objetivo es conocer las características de los pacientes con síndrome febril (SF) sin

foco ingresados en el HPCE y determinar su evolución y las derivaciones a hospitalización.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, descriptivo, de los ingresos por SF en el HPCE durante 4 años (2000-2003). Datos obtenidos del registro de ingresos e historias clínicas). Los resultados se almacenaron en una base de datos y se realizó análisis estadístico con el programa SPSS®.

Resultados. Ingresaron en el HPCE un total de 5.375 pacientes (3,67 pacientes/día) con una edad media de 60,4 meses ($P_{50} = 48$ meses), predominio de varones (60%) y una estancia media de 17,6 horas con un 9,5% de pacientes con estancia superior a 36 horas. Las $3/4$ partes de los ingresos (4.125 casos) fueron realizados por Pediatría. Según el diagnóstico al ingreso, los procesos infecciosos fueron los segundos en frecuencia tras los digestivos (726 casos, 17,5% de los ingresos por el Sº de Pediatría). La distribución por sexos y la estancia fueron similares a la totalidad de pacientes, con un 12,5% de estancias superiores a 36 horas. Sin embargo, los pacientes infecciosos fueron significativamente más jóvenes (40,7 meses; $P_{50} = 24$ meses), los ingresos más frecuentes en turno de noche (42%) y los días con más ingresos fueron los del fin de semana (31% vs 24%). El motivo de ingreso más frecuente fue el SF con 540 casos (75% de los procesos infecciosos), seguido a mucha distancia por el síndrome meníngeo (7,5%), fiebre+vómitos (5%) y fiebre+petequias (5%). Un 23% de pacientes fue trasladado a planta de hospitalización o cuidados intensivos. Respecto al alta del HPCE, se diagnosticaron un 51% de SF (380 casos), 14,8% amigdalitis, 7% viriasis-gripe, 7,7% meningitis víricas o bacterianas, 6% otitis, además de 3 cuadros sépticos (0,4%).

Comentarios. El HPCE es útil para observación del SF sin foco en las primeras horas de evolución y permite dar el alta a domicilio con mayor seguridad, aunque un elevado porcentaje de los SF (70%) es alta sin diagnóstico definitivo. La falta de uniformidad en la codificación diagnóstica en Urgencias y en el HCEP dificulta en gran medida el análisis de las patologías por lo que la codificación y el establecimiento de protocolos de ingreso son objetivos a cumplir a corto plazo.

26. OTOMASTOIDITIS AGUDA EN LA INFANCIA: ESTUDIO DE 46 CASOS. Pérez Gil E, Uyaguay Quezada M, San Román Muñoz M, Pérez Belmonte E, Vidal Piedra S, Lozano de la Torre MJ. Servicio de Pediatría. Hos-

pital Universitario M. de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

Objetivo. Conocer la incidencia, antecedentes, forma de presentación y evolución de la otomastoiditis en la infancia.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de otomastoiditis aguda en nuestro Hospital desde el 15 marzo de 1993 al 15 de marzo 2004.

Resultados. Se estudiaron 46 casos (23 varones y 23 mujeres), con una edad media de 3 años. En los últimos años se aprecia un aumento del número de casos. En 37 pacientes (84%) se recogían antecedentes de otitis media aguda, y 30 de ellos habían recibido tratamiento antibiótico previo. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el ingreso hospitalario fue de 5 días. Todos los pacientes presentaron signos de inflamación mastoidea y despegamiento del pabellón auricular asociando fiebre el 93,5%. En 35 casos (76%) existía una leucocitosis ≥ 15.000 y la proteína C reactiva, realizada en 38 pacientes era > 5 mg/dl en 33. La radiografía de mastoides realizada en 27 niños demostró hallazgos sugestivos de otomastoiditis en 10 pacientes. Se utilizó TAC como prueba diagnóstica complementaria en 14 pacientes, confirmándose el diagnóstico en todos ellos y apreciándose, en algún caso, signos de otomastoiditis contralateral asociada que no había dado aún sintomatología clínica. Se recogió exudado ótico en 29 casos, siendo positivo en 12 (44,4%). Los gérmenes aislados fueron: *Streptococcus pneumoniae* en 5 casos, *Pseudomonas* en 3, *H. influenzae* productor de β -lactamasa en 1, *Streptococcus pyogenes* en 1 y flora mixta Gram + en 2 casos. Ningún hemocultivo fue positivo. Todos los pacientes recibieron antibioterapia endovenosa durante una media de 10 días, siendo los antibióticos más utilizados cefuroxima y ceftriaxona, precisando en alguna ocasión la asociación de vancomicina o teicoplanina. Requirieron además tratamiento quirúrgico 15 niños (34%). Se presentaron complicaciones en 2 casos (4,5%).

Conclusiones. 1. La otomastoiditis aguda ocurre principalmente en niños menores de 3 años y puede representar la primera evidencia de enfermedad ótica. 2. En los últimos años se observa un aumento de la incidencia y un mayor protagonismo del *Streptococcus pneumoniae*.

27. COLITIS ULCEROSA EN PEDIATRÍA: FORMAS DE PRESENTACIÓN. García López N, Campuzano Martín S, Touza Pol P, Bousoño García C, Ramos Polo E. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Introducción. La colitis ulcerosa (CU) es un trastorno inflamatorio que afecta el colon con una extensión variable. La causa de la enfermedad y los factores determinantes de su curso recidivante y crónico son desconocidos aunque se han implicado factores ambientales, genéticos e inmunológicos. Presentamos dos casos pediátricos de CU que debutaron con un cuadro que sugería diarrea aguda infecciosa.

Caso clínico 1. Niño de 10 años que presenta un cuadro de 5 días de evolución, tratado con eritromicina oral, de deposiciones líquidas sanguinolentas, dolor abdominal cólico y pérdida de peso, sin acompañarse de vómitos o fiebre. Exploración física: peso 28,8 kg (P₁₀₋₂₅); ojeroso, bien hidratado, con discreta palidez cutánea; abdomen blando y depresible con dolor difuso a la palpación profunda. Hemograma: 9.200 leucocitos/mm³ con desviación izquierda, resto sin alteraciones; bioquímica general en límites normales; sistemático y sedimento orina normal; coprocultivo: se aísla *Salmonella enteritidis*. Empeoramiento clínico al 4º día tratado con ampicilina iv. En coprocultivo de control el 11º día se aíslan *Candida albicans* y quistes de *Endolimax nana*, por lo que se suspende ampicilina y se inicia tratamiento con nistatina y probióticos vo. Nuevo empeoramiento clínico en el 17º día de ingreso con anemia y elevación discreta de alfa-glicoproteína ácida y VSG. Se inicia entonces terapia con metronidazol vo y budesonida rectal. Ecografía y TAC abdominal sin hallazgos patológicos. Gammagrafía con leucocitos marcados Tc99: actividad en colon descendente y sigma, respetando el recto, compatible con proceso inflamatorio intestinal. Recto-colonoscopía: mucosa del colon friable con imágenes pseudomembranosas de fibrina fina y lesiones sangrantes aisladas, pseudopólipo en sigma. Biopsia colónica sugestiva de colitis ulcerosa. Recuperación clínica completa después de administrar mesalazina y prednisona oral y budesonida en enemas.

Caso clínico 2. Niño de 5 años y 11 meses con antecedente de nefrectomía izquierda por riñón displásico. Presenta cuadro de 10 días de evolución de deposiciones líquidas

das verdosas, con moco y sangre, vómitos al inicio de cuadro, dolor abdominal cólico y fiebre intermitente con pérdida de peso.

Exploración física: peso 17,4 kg (P₁₀), índice nutricional 75,7%; buen estado general, coloración pálida, ojeroso, bien hidratado; abdomen blando, doloroso a la palpación profunda. Hemograma: 9.700 leucocitos/mm³ con desviación izquierda, resto sin alteraciones; bioquímica general normal; PCR 76 mg/L; coprocultivos (3) negativos; discreto aumento de VSG y alfa-glicoproteína ácida; pANCA negativos. Recto-colonoscopia: mucosa friable, sangrante con pequeñas ulceraciones. Enema opaco: afectación difusa del colon más acusada en ciego y colon ascendente, sin apreciarse afectación de íleon terminal, que sugiere colitis ulcerosa. Tránsito intestinal: sin alteraciones. Ecografía abdominal: engrosamiento de la pared, fundamentalmente del colon izquierdo. Biopsia mucosa colónica: imágenes de inflamación erosiva aguda. Tras iniciar tratamiento con metronidazol, mesalazina y prednisona orales, y budesonida en enemas se produce una mejoría clínica progresiva.

Comentarios. La etiología de esta enfermedad continúa siendo desconocida y, aunque se ha sugerido la intervención de agentes infecciosos, alergias alimentarias y respuestas inmunológicas anormales, actualmente se especula con dos teorías que ensalzan el concepto de enfermedad infecciosa-autoinmune: a) super-antígenos bacterianos (bacterias enteropatógenas); y b) una respuesta inflamatoria anormal (bacterias residentes).

28. ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA CAUSADOS POR DÉFICIT DE PROTEÍNA C. Benito Cornejo A, Arteaga Manjon-Cabeza R, Herranz Fernández JL. *Neuropediatría, Hospital Universitario Marques de Valdecilla*

Introducción. Numerosos accidentes cerebrovasculares ocurridos en la infancia se consideran idiopáticos, pero conocimientos recientes han identificado en el déficit de proteínas C y S un nuevo factor etiopatogénico. La proteína "C" es un cofactor de la cascada de la coagulación sanguínea, cuyo déficit—congénito o adquirido—, descrito en 1981, pre-dispone a la formación de trombosis venosas y, en menor grado, de trombosis arteriales, siendo su prevalencia del

0,2% en la población general, y ocasionando la muerte durante el período neonatal en su forma homocigota.

Casos clínicos. *Caso 1.* Niña de 1 año sin antecedentes familiares ni personales de interés que tiene, desde los 4 meses de edad, salvadas de espasmos en flexión, apreciándose en la exploración asimetría craneal con leve aplanaamiento parieto-temporal izquierdo y hemiparesia derecha. Trazado EEG de hipsarrítmia, estableciéndose el diagnóstico de síndrome de West, con buena respuesta a la vigabatrina. La RM cerebral muestra una cavidad porencefálica parietal izquierda secundaria a patología vascular cerebral. En diversas determinaciones se cuantifica una proteína C 70% inferior a la normalidad. *Caso 2.* Paciente de 9 años de edad cuya madre tuvo varios accidentes isquémicos cardíacos secundarios a déficit de proteínas C y S. Hace 6 meses tuvo crisis epilépticas focales con generalización secundaria y, tras algunas de las crisis, paresia del miembro superior derecho. EEG con foco de puntas parieto-occipital izquierdo. RM cerebral con dos áreas de isquemia focal a nivel occipital bilateral. Por los antecedentes maternos, se valoró la proteína C, que fue reiteradamente inferior a la normalidad.

Conclusiones. En todos los pacientes con trastornos cerebrovasculares, es oportuno cuantificar la proteína C en plasma, puesto que con dicha determinación puede identificarse la etiología del proceso y, simultáneamente, adoptar medidas preventivas que eviten la presentación de nuevos episodios.

29. MASTOIDITIS EN UN LACTANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO. Costa Romero M, Rodríguez Dehli C, Galán C. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. En las otitis medias, infección frecuente en la época de guardería, se afecta toda la mucosa del oído medio (mastoiditis acompañante).

Caso clínico. Lactante de 12 meses que acude a urgencias de pediatría por cuadro de fiebre, cólicos y diarrea de 3 días de evolución, presentando en la exploración un moderado desplazamiento del pabellón auricular izquierdo con borramiento del surco retroauricular asociado a inflamación del área mastoidea. Tras extraer un tapón de cera que ocluía

completamente el CAE izquierdo, se visualiza un tímpano hiperémico y abombado. El TAC craneal descarta la alteración encefálica, pero pone de manifiesto la ocupación de ambas mastoides con aumento de partes blandas. Tras consulta al servicio de otorrinolaringología, se decide su ingreso en planta y el inicio de antibioticoterapia con cefotaxima intravenosa. Al día siguiente de su ingreso, se realiza tratamiento quirúrgico coadyuvante con drenaje de las colecciones de pus subperióstico, mastoidectomía izquierda y mirringotomía bilateral. Desde la intervención quirúrgica, la niña se mantiene afebril, evolucionando satisfactoriamente a lo largo de su ingreso. El cultivo del absceso subperióstico es positivo para *Streptococcus pneumoniae* y negativo para anaerobios y Ziehl-Neelsen.

Conclusiones-comentarios. En la época de guardería las otitis medias bacterianas tienen una importante incidencia, siendo la mastoiditis su complicación más frecuente. Ante un lactante con fiebre sin foco, es importante la valoración otoscópica, retirando los tapones de cerumen si es preciso.

30. NEUMOTÓRAX BILATERAL ESPONTÁNEO EN UN NEONATO. *Quiroga González R, Rodríguez Dehli C, García López N, Ramos Aparicio A, López Sastre JB. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias*

Introducción. El neumotórax espontáneo se presenta en el 1-2% de los neonatos, siendo sintomático en el 0,5%.

Caso clínico. Prematuro de 34+2 semanas, parto por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal, Apgar 9/10, que presenta a las 5-6 horas de vida distrés respiratorio leve (Silverman 3-4), precisando FiO₂ 30% para mantener saturaciones de oxígeno $\geq 94\%$, con radiografía de tórax normal. 24 horas más tarde comienza un empeoramiento brusco: aumento de las necesidades de oxígeno (saturación 80% con FiO₂ 40%), distrés progresivo (Silverman 10) e hipoventilación más marcada en hemitórax derecho. En la radiografía de tórax se visualiza neumotórax derecho con colapso del pulmón homolateral y leve neumomediastino. Se realiza punción en el 2º espacio intercostal, a nivel de la línea media clavicular, con aguja conectada a una llave de tres pasos y jeringa con sello con agua, con mejoría clínica y reex-

pansión incompleta del pulmón. Se coloca un tubo de drenaje pleural, consiguiendo estabilidad clínica. 6 horas después, inicia dificultad respiratoria e hipoventilación en hemitórax izquierdo, confirmándose radiológicamente neumotórax izquierdo, que se drena con aguja con buena respuesta clínica. Evoluciona favorablemente, lo que permite la retirada del tubo de tórax a las 60 horas.

Conclusiones-comentarios. El neumotórax espontáneo sintomático (a tensión) se presenta como una emergencia médica y conduce a un deterioro rápido del estado del paciente, siendo necesario actuar con rapidez ante su sospecha.

31. EXPERIENCIA CON TOXINA BOTULÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL. *de las Cuevas Terán I, Arteaga Manjón R, García Suárez G, Fernández Gutiérrez D, Herranz Fernández JL. Neuropediatría. H.U.M. Valdecilla. Santander. Ortopedia Infantil. H.U.M. Valdecilla. Santander. Universidad de Cantabria*

Introducción. La parálisis cerebral infantil (PCI) es la causa más frecuente de espasticidad en la infancia. Se ha demostrado que el aumento del tono muscular interfiere con el crecimiento longitudinal del músculo y convierte las contracturas dinámicas en permanentes. El tratamiento con toxina botulínica (TXB) revierte el proceso gracias a la interferencia con los mecanismos de liberación de vesículas de acetilcolina en la placa neuromuscular, lo que impide la contracción. La TXB contribuye, junto a los métodos tradicionales, a frenar el desarrollo de las deformidades esqueléticas y a disminuir la necesidad de cirugía osteotendinosa o retardar el momento de realizarla.

Objetivo. Evaluar los resultados tras infiltración en la extremidad inferior de TXB en una serie de 20 niños (4 mujeres y 16 hombres) con PCI de diferente grado de severidad (8 hemiparesia, 6 diplejía, 6 tetraparesia).

Métodos. Estudio prospectivo con medidas pre y post infiltración, valorando el patrón de marcha, velocidad, posición de pie, rodilla y cadera en bipedestación, tono muscular según la escala de Ashworth y ángulo de flexión dorsal pasiva de pie, poplíteo y abducción de cadera. Todos los niños recibieron fisioterapia y en algunos de ellos se utili-

zaron férulas. Datos analizados mediante el programa SPSS 8.0 para Windows.

Resultados. La edad media inicial fue de 5,5 (2,1-12,6) años, con un tiempo medio de seguimiento de 2,0 años (DE 1,6). La media de infiltraciones por niño fue 3 (1-7). En 15 niños se utilizó Botox y en 5, Dysport. Se infiltraron gastro-sóleos en el 75% de los casos, isquiotibiales en el 37,5% y aductores en el 20%. El patrón de marcha mejoró en el 53%, no se modificó en el 43% y empeoró en el 3% ($p < 0,01^a$), con mejores resultados en los niños con hemiparesia y diplejía ($r_s -0,7$ $p < 0,01$). El tono de gastro-sóleos disminuyó en el 56% de los casos infiltrados ($p < 0,01^a$), con mejoría en la flexión dorsal del pie con rodilla flexionada el 70% y con rodilla extendida el 83% ($p < 0,01^a$). El tono de isquiotibiales disminuyó en 60% ($p < 0,01^a$), con aumento del ángulo poplíteo en 93,3% ($p < 0,01^a$). Mejoró la abducción de cadera en 50% de los casos infiltrados ($p = 0,06^a$). (a prueba T de Wilcoxon); 3 niños precisaron tenotomía aquilea y 2 cirugía de cadera.

Conclusion. La TXB es eficaz en el tratamiento de la espasticidad en niños con PCI. Su efectividad es mayor en los estadios iniciales.

32. PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA AGUDA: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Taborga Díaz E, Rodríguez Dehli C, Chamorro Chamorro P*, Martínez Revuelta E*. Departamento de Pediatría. *Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias*

Introducción. La púrpura trombocitopénica idiopática se diagnostica por exclusión, y tiene un curso habitualmente benigno y leve en niños.

Caso clínico. Niña de 6 años con cuadro catarral previo, que presenta de forma aguda exantema petequeal, gingivorragias y hematuria, con pancitopenia, y es remitida a nuestro Hospital por signos de sangrado activo y anemia, con una hemoglobina de 3 puntos en menos de 12 horas, tras iniciar tratamiento (metilprednisolona i.v., inmunoglobulinas i.v., transfusión de plaquetas). Durante su ingreso presentó hematemesis, hematuria, dolor abdominal y cefalea durante 24-72 horas, y el exantema purpúrico fue remitiendo progresivamente.

Pruebas realizadas: hemogramas seriados, coagulación (normal), anticuerpos antiplaquetarios (+), test COOMBs directo (negativo), TAC craneal (normal), ECO abdominal (normal). Recibió metilprednisolona i.v. durante 7 días, 2 dosis de inmunoglobulinas, y precisó 5 transfusiones de plaquetas y concentrados de hematíes en 2 ocasiones, con inicio de recuperación de la cifra de plaquetas a las 72 horas, y de la hemoglobina a los 5 días. Al alta la niña estaba asintomática, sin presentar incidencias durante el seguimiento.

Conclusiones-comentarios. El tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática aguda en niños debe ser poco agresivo, salvo signos de sangrado activo importante o plaquetopenia severa, ya que suele tener un curso habitualmente benigno y leve y el tratamiento específico tiene efectos secundarios importantes.

Original

Mortalidad neonatal del Hospital Universitario de Valladolid (HUV) en la década de los noventa

J.G. SANTOS GARCÍA, M.J. GALLEGO FUENTES, A. IMAZ RONCERO, J.V. MARTÍNEZ ROBLES,
J.L. FERNÁNDEZ CALVO

Sección de Neonatología. Hospital Universitario de Valladolid

RESUMEN

Introducción: El análisis de la mortalidad es uno de los marcadores sanitarios más importantes y por ese motivo hemos realizado un estudio de la mortalidad neonatal en la primera década de funcionamiento de la Unidad de Neonatología del HUV.

Pacientes y métodos: Se diseñó un estudio retrospectivo de los 13.259 nacimientos en el HUV, desde el 1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1999. Incluimos a todos los recién nacidos vivos que nacieron en el propio HUV y que causaron óbito en nuestro Servicio o en el Hospital de traslado, alcanzando durante ésta década a 56 casos, después de excluir a 5 por haber fallecido durante el periodo infantil (después de los 28 días de vida).

Resultados: La mortalidad neonatal total en la década estudiada es de 4,22 por mil, con una mortalidad neonatal inmediata de 2,56 por mil. La edad gestacional media de los recién nacidos es de 31 semanas con un 87,5% de pretérminos. El peso de los recién nacidos es inferior a 1.500 gramos en la mitad de los casos. La causa más frecuente de mortalidad es la respiratoria y/o asfixia.

Discusión: El estudio de las causas de las muertes neonatales y el análisis de las estadísticas de mortalidad neonatal permite identificar las causas y el momento del óbito del recién nacido, compararlas con unidades hospitalarias similares y, sobre todo, mejorar la calidad asistencial del propio Servicio.

Palabras clave: Mortalidad Neonatal; Epidemiología; Calidad asistencial.

ABSTRACT

Introduction: Analysis of mortality is one of the most important health care markers and thus we have performed a study on Neonatal Mortality in the first decade of the functioning of the HUV Neonatology Unit.

Patients and methods: A retrospective study of 13,259 births in the HUV, from January 1, 1990 to December 31, 1999, was designed. We included all the live newborns who were born in the HUV and who died in our Service or in the referral Hospital. During this decade, there were 56 cases, after excluding 5 who died during the infant period (after 28 days of life).

Results: Total neonatal mortality in the decade studied is 4.22 per thousand, with an immediate neonatal mortality of 2.56 per thousand. The mean gestational age of the newborns is 31 weeks with 87.5% preterms. Weight of the newborns is less than 1,500 grams in half the cases. The most frequent cause of mortality is respiratory and/or asphyxia.

Discussion: The study of the causes of neonatal deaths and analysis of neonatal mortality statistics makes it possible to identify the causes and time of death of the newborn, comparing them with similar hospital units and, above

Correspondencia: Jose Luis Fernández Calvo. C/ Teresa Gil, 23 3º E. 47002 Valladolid.

Correo electrónico: joseluisfdezcalvo@yahoo.es

Recibido: Marzo 2004. *Aceptado:* Abril 2004

TABLA I. ABREVIATURAS EMPLEADAS

HUV	Hospital Universitario de Valladolid
INE	Instituto Nacional de Estadística
MNP	Movimiento Natural de la Población
MN	Mortalidad Neonatal
MNT	Mortalidad Neonatal Total
MNI	Mortalidad Neonatal Inmediata
MNP	Mortalidad Neonatal Precoz
MNTd	Mortalidad Neonatal Tardía
GEN	Grupos de Estudios Neonatológicos
SEN	Sociedad Española de Neonatología

all, makes it possible to improve health care quality of the Service.

Key words: Neonatal Mortality; Epidemiology; Health Care Quality.

INTRODUCCIÓN

“La mortalidad neonatal es un índice de la calidad de la atención prestada a la salud de la mujer gestante y al recién nacido”⁽¹⁾.

En las últimas décadas han mejorado los problemas sanitarios en nuestra sociedad, y muy concretamente aquellos relacionados con la salud perinatal. Actualmente, cuando una mujer está embarazada, todos, y muy en particular madre, obstetra y pediatra, tenemos como objetivo común que el recién nacido esté en perfecto estado de salud y que no se originen secuelas durante esta etapa de la vida^(2,3).

A todo ello han contribuido los adelantos conseguidos en el área médica perinatal, que permiten reducir de manera importante la morbimortalidad en este periodo de la vida. Sin embargo, las malformaciones y el aumento de niños de muy bajo peso en nuestro medio y en países de nuestro entorno dificultan una mayor reducción de las muertes neonatales.

Hasta hace poco más de un cuarto de siglo, las estadísticas de mortalidad neonatal publicadas en nuestro país por el Instituto Nacional de Estadística (INE) discrepaban de las de la OMS y otras internacionales, ya que en España demográficamente se incluían los que a efectos civiles “sólo se

reputará nacido el feto que tuviere figura humana y viviere 24 horas enteramente desprendido del seno materno” (Art. 30 del Código Civil)^(4,5), denominando “criaturas abortivas” a aquellos nacidos con vida que fallecieron antes de cumplir las 24 primeras horas de existencia (Art. 745 del Código Civil), por lo cual se excluyen los recién nacidos malformados y los que morían en el primer día de vida.

Desde 1975 se modifica el concepto de recién nacido del Código Civil vigente en el Movimiento Natural de la Población (MNP), y queda identificado con el término biológico de “Nacido vivo” en el campo demográfico, influyendo de forma notable en las tasas de mortalidad perinatal, neonatal e infantil, sin tener que acudir a las tasas rectificadas efectuadas de los registros de abortos que nacían con vida^(4,6). Aunque muy alejados de esta etapa, necesitamos unificar criterios de inclusión de los distintos tipos de recién nacidos para confeccionar estadísticas homogéneas.

El conocimiento de la morbilidad y de las tasas de mortalidad neonatal y perinatal tiene además una gran implicación en la programación sanitaria de un país y de una Comunidad Autónoma como la nuestra, que ha recibido hace muy poco las competencias sanitarias.

Por todo esto planteamos como objetivo de nuestro trabajo, aportar los datos de mortalidad neonatal Servicio de Neonatología del HUV, desde su puesta en marcha en el año 1990 y durante su primera década de su funcionamiento. Con este fin, realizamos un estudio pormenorizado de las causas de fallecimiento y analizamos nuestras peculiaridades asistenciales, especialmente las de los niños desplazados a otros hospitales, para que sirva de referencia a futuras actuaciones que nos permitan programar adecuadamente los recursos sanitarios cuyo fin sea el descenso de la mortalidad.

PACIENTES Y MÉTODOS

A finales del año 2000, iniciamos este trabajo para conocer la Mortalidad Neonatal (MN) del Servicio de Neonatología de nuestro Hospital. Para ello, diseñamos una base de datos informática que incluía el estudio retrospectivo de los 13.259 nacimientos en el HUV, desde el 1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1999.

Se procesaron los datos procedentes de las historias clínicas y de ingreso de los recién nacidos hospitalizados, y

Índice de Mortalidad Neonatal	=	$\frac{\text{Número de muertes de menores de 28 días completos de edad durante un período de tiempo dado}}{\text{Número de nacidos vivos en ese período de tiempo dado}}$	x 1.000
Índice de Mortalidad Neonatal Inmediata	=	$\frac{\text{Número de muertes de menores de 24 horas de vida durante un período de tiempo dado}}{\text{Número de nacidos vivos en ese período de tiempo dado}}$	x 1.000
Índice de Mortalidad Neonatal Precoz*	=	$\frac{\text{Número de muertes de menores de 7 días de vida completos durante un período de tiempo dado}}{\text{Número de nacidos vivos en ese período de tiempo dado}}$	x 1.000
Índice de Mortalidad Neonatal Tardía*	=	$\frac{\text{Número de muertes de menores de 7 días de vida completos hasta los 28 días completos durante un período de tiempo dado}}{\text{Número de nacidos vivos en ese período de tiempo dado}}$	x 1.000
*Para las comparaciones internacionales sólo se incluyen en estos índices los recién nacidos de peso igual o superior a 1.000 gramos			

Figura 1. Fórmulas para el cálculo de índices o tasas de mortalidad.

del estudio de las necropsias realizadas. Igualmente consideramos los informes de los recién nacidos que fueron trasladados y que nos proporcionaron los hospitales de destino.

Incluimos a todos los recién nacidos vivos que nacieron en el HUV y que causaron óbito en nuestro Servicio o en el Hospital de traslado, alcanzando durante esta década a 61 casos. Excluimos 5 casos por haber fallecido durante el periodo infantil (después de los 28 días de vida), por lo que la muestra se redujo a 56 casos.

Las variables recogidas son las recomendadas por el Grupo de Trabajo de la Asociación Europea de Medicina Perinatal para Revisiones Perinatales⁽⁶⁾ y seguidas por los grupos españoles constituidos para el estudio de la mortalidad, que pueden consultarse en la página *web* de la comisión de informática de la Sociedad Española de Neonatología (SEN)⁽⁷⁾.

En un futuro próximo sería aconsejable unificar la recogida de datos en una base consensuada como la de la red de unidades neonatales Vermont-Oxford Network, u otras que tienen como objetivo final mejorar las estrategias en la asistencia de recién nacidos, y en concreto los de peso inferior a 1.500 gramos, aunque estas redes se ubican con preferencia en centros terciarios^(8,9).

Hemos realizado el estudio de la mortalidad en distintos periodos según el momento en que ocurriera la muerte,

en mortalidad neonatal total (MNT), mortalidad neonatal inmediata (MNI), mortalidad neonatal precoz (MNP) y mortalidad neonatal tardía (MNTd), utilizando para los cálculos las fórmulas habitualmente utilizadas en epidemiología (Fig. 1)^(1,10).

RESULTADOS

Los datos de MNT, MNI, MNP y MNTd en la década de los noventa en el HUV se encuentran reflejados en la Tabla II y en la Figura 2.

La edad materna de la muestra presenta una media de 24 años, con un rango situado entre los 13 y los 41 años, y en 16 casos la edad no supera los 25 años.

La media de embarazos es de 1,87 embarazos/mujer, con 11 gestaciones en uno de los casos.

El tipo de parto más frecuente es el vaginal-eutócico en 37 de los casos, seguido por el parto quirúrgico (cesárea) en 18 casos y el parto instrumental en un solo caso. La presentación durante el parto es cefálica en 44 de los casos, podálica en 7 y transversa en 5.

Los embarazos múltiples, todos gemelares, son situaciones de alta mortalidad con un 25% del total de fallecidos. La mayor mortalidad se concentra en el primer feto, alcan-

TABLA II. DISTRIBUCIÓN DE LA MORTALIDAD NEONATAL (MN) TOTAL, MN INMEDIATA PRECOZ Y MN TARDÍA (EN TANTOS POR MIL)

	MN total	MN inmediata	MN precoz	MN tardía
Década	4,22	2,56	3,62	0,60
1990	2,97	1,48	2,23	0,74
1991	2,09	0,69	0,69	1,39
1992	2,69	1,34	2,69	0
1993	4,83	3,45	4,88	0
1994	4,29	3,57	4,29	0
1995	5,53	2,37	3,96	1,58
1996	5,66	4,04	5,56	0
1997	2,34	2,34	2,34	0
1998	11,23	6,05	8,64	2,59
1999	1,95	0,82	1,65	0

zando a 10 de los 16 fallecidos, y en 3 ocasiones fallecieron ambos neonatos.

La distribución por sexos está ligeramente desviada con una mayor frecuencia de óbito en los recién nacidos varones (55%).

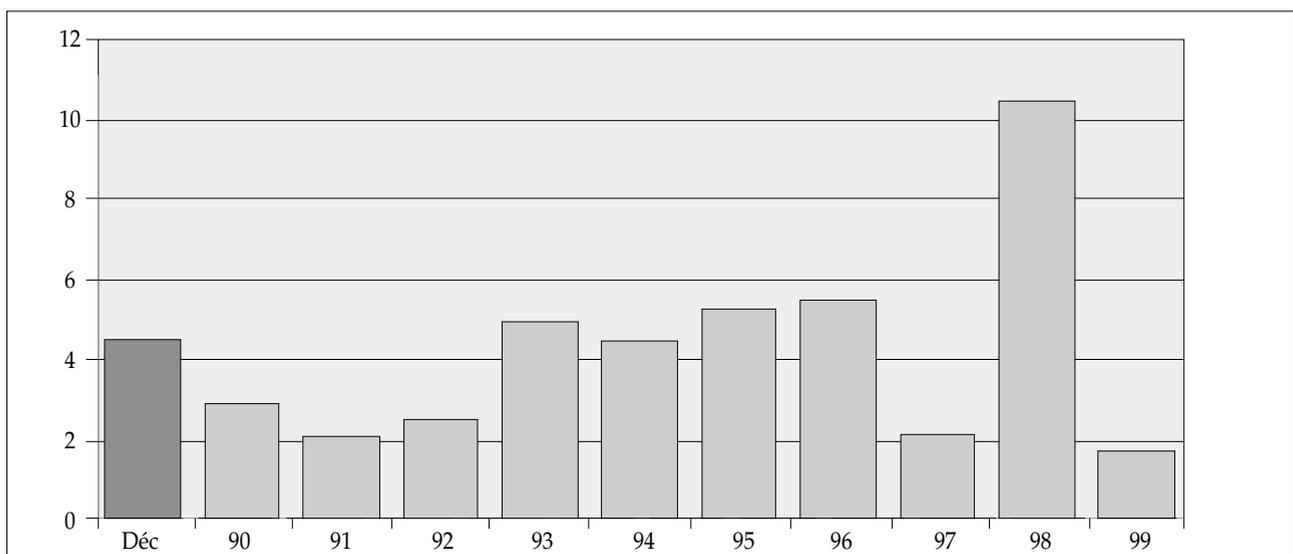
La edad gestacional media de los recién nacidos es de 31 semanas, con un rango entre 22 y 42 semanas, y una distribución que se recoge en la Figura 3, en la que destaca un 87,5% de pretérminos (49 casos).

El peso medio de los recién nacidos fallecidos es de 1.595 gramos, con límites de 450 gramos a 4.010 gramos, y una distribución como se muestra en la Figura 4. El peso es inferior a 2.500 gramos en el 82% (46 casos) y a 1.500 gramos en el 50% (28 casos).

Los resultados en el test de Apgar se recogen en la Tabla III. Hay 30 recién nacidos con Apgar inferior a 3 puntos en el primer minuto y 36 con puntuación inferior a 7 puntos a los 5 minutos.

Se ha realizado el estudio necróscico en 44 fallecidos, lo que representa un 79,4%. La causa principal y última del fallecimiento es difícil de concretar, ya que en algunos casos coexisten distintas patologías, muy especialmente en los recién nacidos de edad gestacional y pesos bajos. Nos enfrentamos al problema de adjudicar la causa de la muerte como "causa única" o utilizando el "multidiagnóstico"^(7,11,12), que en nuestra serie se refleja en la Figura 5.

Tras comprobar que durante el año 1998 se modifica la tendencia de la mortalidad neonatal de los años previos, estudiamos con mayor detalle los 13 casos de fallecimientos de dicho año y observamos que todos eran pretérminos (edad gestacional media de 28 semanas) y en 8 casos con peso inferior a 1.000 gramos (los 5 restantes son 3 secuencias de oligoamnios, 1 sepsis precoz a *Escherichia coli* y 1 asfixia grave). La MNP en este grupo es del 80% con una MNI del 53%.

**Figura 2.** Mortalidad neonatal en la década de los noventa en el HUV (en tantos por mil).

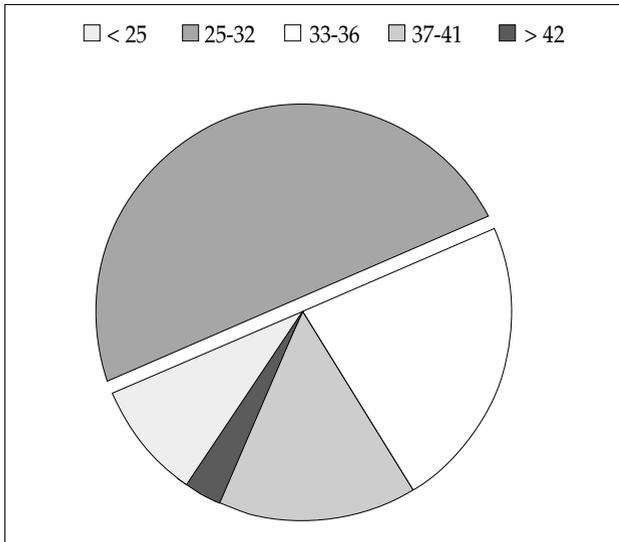


Figura 3. Edad gestacional de los recién nacidos fallecidos en el HUV en la década de los noventa.

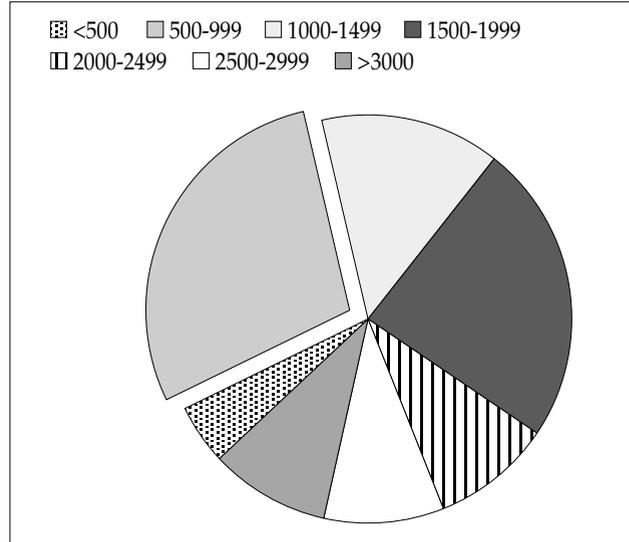


Figura 4. Peso de los recién nacidos fallecidos en el HUV en la década de lo noventa.

TABLA III. PUNTUACIÓN EN EL TEST DE APGAR

	Primer minuto	Quinto minuto
0-3	66,07%	41,07%
4-7	25%	26,78%
8-10	8,92%	32,14%

DISCUSIÓN

Las estadísticas de mortalidad neonatal han sido muy útiles desde su publicación. Después de una primera etapa en la que el único objetivo era analizar las causas de las muertes neonatales, más tarde se relacionan con el desarrollo de un país y con la necesidad de mejorar la asistencia neonatal, jugando un papel importante en la programación de los recursos sanitarios y sobre todo en la capacidad de atender a los recién nacidos en esta etapa de la vida, justificando la creación y el progreso actual de las UVI neonatales.

El estudio de la mortalidad de nuestro Servicio es del 1-1,5 por mil superior a los datos publicados por los Grupos de Estudios Neonatológicos (GEN)^(2,3,7) con muy pocas diferencias entre las causas de muerte publicadas por otros hospitales. Las más frecuentes son: la patología respiratoria y, dentro de ésta, la enfermedad de la membrana hialina,

la asfixia neonatal grave, la inmadurez y las malformaciones (Fig. 5). Al analizar la década asistimos a un descenso de la mortalidad que se interrumpe en el año 1998 debido al incremento “casual” de recién nacidos de edad gestacional inferior a 32 semanas y a la coincidencia de 3 secuencias de oligoamnios.

Aunque las comparaciones estadísticas son muy útiles dentro del propio servicio, o con grupos de hospitales de la misma categoría dentro de una comunidad, de un país, o con países del entorno, éstas deben progresar y usar criterios homogéneos y contrastados para que sirvan en el futuro de guía de actuación ante un problema específico neonatal.

Los recién nacidos con peso inferior a 1.500 gramos merecen una mención especial como lo demuestran los numerosos trabajos aparecidos en los últimos años. La publicación reciente en nuestro país de Vals i Soler y cols.⁽⁹⁾ y el proyecto multicéntrico a nivel nacional de la Sociedad Española de Neonatología (SEN 1500)⁽¹³⁾ de recopilar información de estos recién nacidos de muy bajo peso servirá para considerar los límites de viabilidad, analizar la morbilidad neonatal inmediata y concretar la incidencia de secuelas a largo plazo de los supervivientes. En nuestro Servicio, de los 56 muertos durante esta década, la mitad de los fallecidos son de peso inferior a 1.500 gramos.

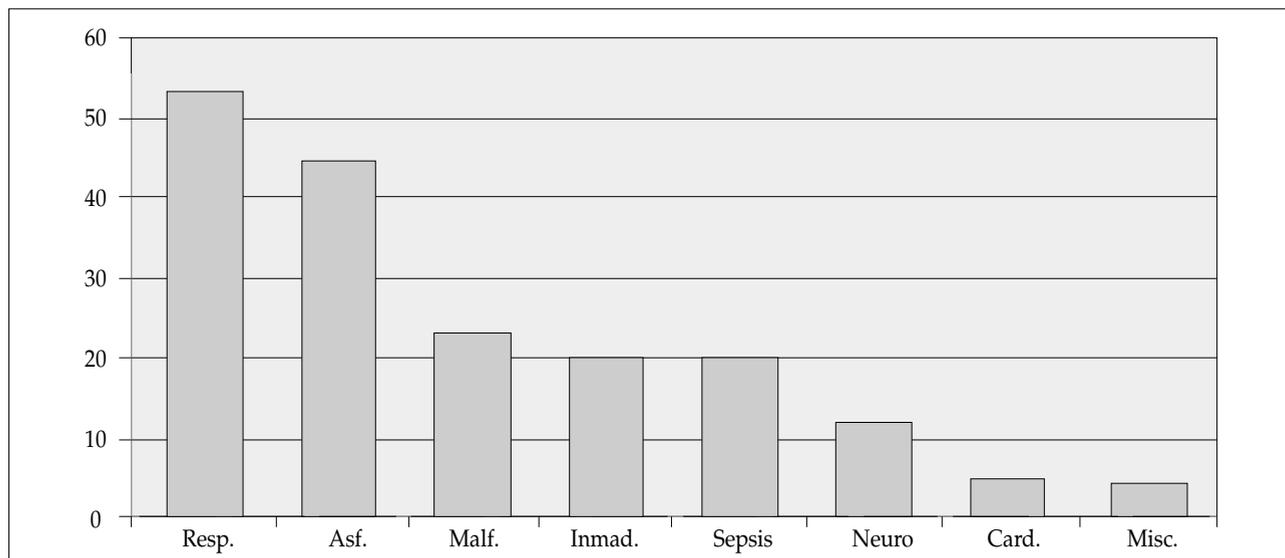


Figura 5. Causas de fallecimiento de los recién nacidos en el HUV en la década de los noventa (en %).

En cuanto a la edad gestacional de los recién nacidos fallecidos, 3 de cada 4 corresponden a partos pretérminos y más del 50% son embarazos de menos de 32 semanas de gestación.

El test de Apgar de los fallecidos es bajo, con un alto porcentaje de Apgar inferior a 3 en el primer minuto y a 7 en el quinto minuto. Estos datos reflejan la necesidad de mejorar la asistencia obstétrica antes del parto y la reanimación en paritorio para reducir las tasas de muertes neonatales inmediatas y precoces.

Además, el estudio de la mortalidad debe servir para analizar las peculiaridades propias de los servicios como el nuestro, que carece de cirugía neonatal y necesita enviar a pacientes con malformaciones o problemas quirúrgicos a otros centros. Hemos revisado con detalle lo ocurrido con los recién nacidos desplazados y, gracias a la información de los centros receptores, concretamos la evolución postnatal de todos los pacientes. Sin estos datos, la tasa de mortalidad de nuestro servicio habría sido más baja y no reflejaría nuestra deficiencia asistencial. Consideramos que ésta es una situación habitual en los centros neonatales de nuestra Comunidad.

Por último, el análisis de la mortalidad en esta década nos proporciona una herramienta muy importante para contrastar los grandes avances en el conocimiento de la fisiopatología

neonatal y en el progreso tecnológico conseguido en los últimos tiempos. Al mismo tiempo seremos capaces de estudiar en qué grado participan algunos factores epidemiológicos como el retraso en la edad media de los embarazos, los cambios sociodemográficos presentes a ritmo vertiginoso y las técnicas de reproducción asistida muy en auge, sobre las tasas de morbimortalidad de cada uno de los centros asistenciales neonatales y de las comunidades de nuestro país.

AGRADECIMIENTOS

A los Hospitales La Paz y Niño Jesús de Madrid y Hospital General Yagüe de Burgos, por la información remitida de los recién nacidos trasladados y fallecidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vilanova JM. Mortalidad perinatal y Neonatal. En: Neonatología: Procedimientos Diagnósticos y Terapéuticos. Jiménez Alonso R, ed. 2ª ed. Barcelona: Editorial Espaxs S.A., 1995. p. 718-23.
2. Alonso Ortiz T, Armadá Maresca MI, Alonso Chacón P, Mariscal Ramos E, Arizcun Pineda J. Algunos aspectos de la mortalidad perinatal total en el Servicio de Neonatología del Hospital Clínico San Carlos de Madrid. Acta Pediátrica-Española 2000; 58(10): 574-9.

3. Alonso Ortiz T, Armadá Maresca M I, Alonso Chacón P, Mariscal Ramos E, Arizcun Pineda J. Estudio epidemiológico de la mortalidad neonatal tardía en los últimos años en el Hospital San Carlos de Madrid. *Pediátrika* 1999; 19(9): 337-40.
4. Instituto Nacional de Estadística (INE) Metodología. Movimiento Natural de la Población. Disponible en <http://www.ine.es/htdocs/daco/daco42/mnp/notamnp.htm>
5. Código Civil, Libro I, Título II, Capítulo primero, Artículo 30.
6. Dunn PM. Perinatal audit: a report produced for the European Association of Perinatal Medicine. *Prenatal and Neonatal Medicine*. 1996; 1: 160-94.
7. Comisión de mortalidad e informática de la Sociedad Española de Neonatología (SEN). Disponible en <http://www.se-neonatal.es/se-neonatal/regmort.htm>
8. Wright LL, Papile L A. US neonatal databases: methods and uses. *Semin Neonatol* 1997; 2: 159-69.
9. Valls i Soler A, Páramo Andrés C, Centeno Monterubio C, Ansó Oliván S, Gortazar Arias P, López de Heredia I, et al. Morbimortalidad en recién nacidos de muy bajo peso en el control de la calidad asistencial perinatal. *An Pediatr* 2003; 58(5): 460-70.
10. Carrera Maciá JM. Nomenclatura y terminología en medicina perinatal. En: *Protocolos de obstetricia y medicina perinatal del Instituto Universitario Dexeus*. 3ª Ed. Editorial Masson. Capítulo A: 3-20.
11. Tosca Segura R. Causas de mortalidad neonatal en la Comunidad Valenciana. *An Esp Pediatr* 2002; 57(6): 565-9.
12. Borrell C. Validación de las causas de muerte perinatal de los boletines estadísticos de defunción. *An Esp Pediatr* 1997; 47: 410-6.
13. SEN 1500. Estudio prospectivo de morbilidad y desarrollo neuropsíquico a los 2 años de vida. Año 2002. Coordinado por la Junta Directiva de la Sociedad Española de Neonatología.

Revisión

Ataxias hereditarias

R. PALENCIA*, G. GALICIA**, M.J. ALONSO BALLESTEROS**

*Neurólogo y Pediatra. Prof. Titular de Pediatría. Facultad de Medicina. Hospital Universitario. Valladolid. **Médico Residente de Pediatría

RESUMEN

La ataxia constituye una manifestación clínica relacionada con una disfunción del cerebelo (ataxia cerebelosa) o debida a una insuficiente información sensitiva (ataxia sensitiva) que, en la práctica, está presente en situaciones muy diversas. Pueden relacionarse con patología esporádica –como un tumor de cerebelo– o tener una base genética que facilita su presentación familiar.

En esta aportación se analizan las ataxias con base genética o hereditaria, entre las que pueden distinguirse tres grupos principales: ataxias no progresivas, ataxias progresivas y ataxias episódicas.

En el primer grupo, y entre las formas autonómicas recesivas, destaca el síndrome de Joubert, junto a otros menos habituales como el de Norman, Gillespie, etc.; entre los tipos de herencia dominante se incluye la aplasia cerebelosa vermiana o la ataxia cerebelosa con espasticidad. La ataxia cerebelosa con oftalmoplejía externa se ligada a X.

Entre las ataxias progresivas, el lugar más destacado lo ocupa la ataxia de Friedreich –autosómica recesiva–. Las variantes con herencia dominante constituyen un grupo muy numeroso de situaciones pero de inicio ya en la edad adulta.

Palabras clave: Ataxias hereditarias; Ataxias episódicas; Enfermedad de Friedreich; Cerebelo.

ABSTRACT

The ataxia disorder is an important neurologic finding that result from the involvement of the cerebellum or the sensitive afferents or efferents pathways. It can be related to some kind of pathology, like cerebellum tumors or in the case inherited ataxias related to genetic disorders. In this paper, the inherited ataxias are reviewed, three main groups can be divided: nonprogressive ataxias, progressive ataxias and episodic ataxias.

In the first group and belonging to the recessive mode of inheritance, is among others, the Norman syndrome and the Gillespie syndrome. Among those of autosomic mode of inheritance, are the one formerly known as olivopontocerebellar atrophy.

Among the progressive ataxias, the most known by clinicians is the Friedreich's ataxia (autosomal recessive). Those with autosomal dominant inheritance usually appears in adulthood.

Key words: Inherited ataxias; Episodic ataxias; Friedreich disease; Cerebellum.

INTRODUCCIÓN

Las ataxias hereditarias constituyen un grupo muy amplio de situaciones, en las que cada vez es mayor el número

Correspondencia: R. Palencia. C/ Colón 8-4º A. 47005 Valladolid. Correo electrónico: palenciar@usuarios.retecal.es
Recibido: Abril 2004. Aceptado: Abril 2004

ro de genes conocido; desde un punto de vista práctico las podemos dividir en dos grandes grupos: no evolutivas y evolutivas o progresivas⁽¹⁾. En esta publicación se comentan, si bien de manera desigual, las principales entidades.

ATAXIAS CONGÉNITAS NO EVOLUTIVAS

Autosómicas recesivas

Síndrome de Joubert

Es una de las malformaciones cerebelosas más características⁽²⁾, de transmisión autosómica recesiva y, aunque se desconoce su base molecular^(3,4), se ha identificado un locus en 9q34.3⁽⁵⁾. Se caracteriza por agenesia de vermis cerebeloso, hipotonía, retraso psicomotor –se han descrito casos sin retraso⁽⁶⁾–, y al menos una de las dos siguientes anomalías adicionales: episodios de hiperventilación o movimientos anormales de los ojos⁽³⁾. Asimismo, si bien no son manifestaciones características, puede asociar: hidrocefalia, patología del cuerpo calloso, encefalomielomeningocele, polidactilia, quistes de riñón, discinesias buco-linguales, ptosis, cardiopatía, convulsiones⁽⁷⁾. En nuestro país, después de la descripción inicial⁽⁸⁾, se han realizado diversas aportaciones^(9,10).

Es posible efectuar el diagnóstico con la ecografía⁽¹¹⁾, incluso en época prenatal⁽¹²⁾, si bien la tomografía computarizada (TC) y la resonancia nuclear magnética (RM) proporcionan imágenes más demostrativas. Los hallazgos radiológicos más característicos son el alargamiento y el estrechamiento de la unión pontomesencefálica, engrosamiento de los pedúnculos cerebelosos superiores, fosa interpeduncular profunda (estos tres hallazgos son los componentes del llamado “signo de la muela”, para algunos patognomónico de este síndrome)⁽¹³⁻¹⁵⁾, hipoplasia del vermis y fusión incompleta de la región media del vermis, que da lugar a una fisura sagital superior, y, según la intensidad de las manifestaciones, se distingue una disgenesia ligera, moderada o severa. Se han descrito casos que asociaban alteraciones electrocardiográficas⁽¹⁶⁾ y otros en pacientes con infección prenatal por citomegalovirus⁽¹⁷⁾.

El pronóstico es malo pero se han comunicado pacientes con evolución favorable, lo que hace pensar que este síndrome es muy heterogéneo tanto desde el punto de vista clínico como genético⁽¹⁸⁾.

Síndrome de Norman

Junto a la ataxia, las manifestaciones de esta entidad incluyen: microcefalia, retraso mental, convulsiones, espasticidad y movimientos atetósicos, con o sin ceguera; el gen se localiza en 11q. El cuadro no es similar en todos los pacientes⁽¹⁹⁾ y se ha descrito asociado con el síndrome de carbohidratos deficientes en glicoproteínas⁽²⁰⁾.

Síndrome de desequilibrio

Se inicia durante los primeros años de vida con hipotonía, ausencia del sentido del equilibrio, pobre defensa ante las caídas, retraso mental, conducta autista. En el 25% de los casos se evidencian anomalías vermianas.

Síndrome de Gillespie

Asocia, junto a la ataxia congénita, aniridia parcial, retraso mental e hipoplasia de vermis.

Síndrome de Hoyeraal Hreidarsson

La ataxia congénita se acompaña de pancitopenia progresiva (que conduce al fallecimiento aunque se realice trasplante de médula ósea), microcefalia, inmunodeficiencia e hipoplasia cerebelosa.

Síndrome de Pollit o Tay

Se incluye dentro de las neuroictiosis, mostrando los pacientes una ataxia congénita con ictiosis, pili torti, retraso mental, cataratas, microcefalia, enanismo, otosclerosis, calcificaciones de los ganglios basales. El gen se ha localizado en 19q.

Ataxia congénita tipo Cayman

El gen se ha localizado en 19p. Cursa con ataxia congénita junto a nistagmus y retraso mental.

Autosómicas dominantes

Síndrome de aplasia cerebelosa vermiana

Asocia retraso motor, marcha inestable, nistagmus, dismetría, sin retraso mental.

Síndrome de ataxia cerebelosa congénita, espasticidad y miosis congénita

Cursa con las manifestaciones referidas, junto a espasticidad y signo de Babinski.

Ataxias ligadas al cromosoma X

Síndrome de ataxia cerebelosa congénita con oftalmoplejia externa

Su gen se ubica en Xq. Se manifiesta por una ataxia congénita con retraso motor, disartria, oftalmoplejía externa, sin retraso mental.

Síndrome de Paine

Los pacientes presentan, junto a la ataxia, microcefalia, retraso mental y diplejía espástica.

Síndrome de ataxia congénita y anemia sideroblástica

Se evidencia por una ataxia con la citada anemia y una inmunodeficiencia.

ATAXIAS PROGRESIVAS O DEGENERATIVAS

Autosómicas recesivas

Ataxia de Friedreich

La ataxia de Friedreich es la más frecuente de las ataxias hereditarias y afecta a 1/50.000 en la población general⁽²¹⁻²³⁾, con una frecuencia de portadores de 1/90. Se transmite con carácter autosómico recesivo por lo que se afectan pacientes de ambos sexos, aunque, asimismo, se han descrito casos con herencia aparentemente dominante⁽²⁴⁾ en los que suele observarse una importante variación del fenotipo entre los miembros afectados y se piensa que la base genética de estas formas es el apareamiento homocigoto-heterocigoto⁽²⁵⁾.

El gen (X25) se localiza en 9q13⁽²⁶⁾ y codifica una proteína (frataxina) de 210 aminoácidos que se ubica en la membrana mitocondrial interna y cuya función no está perfectamente definida⁽²⁷⁾; puesto que un análogo de la frataxina es un transporte mitocondrial de hierro⁽²⁸⁾, podría ser que la frataxina regule el flujo de hierro a las mitocondrias^(29,30) y que su deficiencia produzca radicales libres tóxicos que dañarían las mitocondrias, ocasionando la muerte celular⁽³¹⁾, con lo que la ataxia de Friedreich sería una enfermedad mitocondrial. ¡La más frecuente!⁽³²⁾. Por otra parte, en los pacientes con ataxia de Friedreich puede demostrarse una alteración del metabolismo oxidativo y se ha referido que pre-

sentan concentraciones elevadas en orina de 8-hidroxi-2'-deoxiguanosina (8Oh2'dG)⁽³³⁾, un marcador del daño oxidativo del DNA⁽³⁴⁾; asimismo, se encuentran niveles elevados en plasma de malondialdehído (MDA), un producto de la peroxidación lipídica⁽³⁵⁾.

La mayoría (90%) de los pacientes son homocigotos para una expansión inestable del trinucleótido GAA en el primer intrón de X25. Los cromosomas normales contienen 7-22 unidades de GAA mientras que en la ataxia de Friedreich portan de 200 a más de 900 repeticiones⁽²⁷⁾. Inicialmente se describieron 5 mutaciones puntuales del gen de la frataxina⁽³⁶⁾ y, con posterioridad, se han añadido otras⁽³⁷⁾ como la que origina un cuadro de comienzo precoz con marcha espástica y progresión lenta, sin disartria, conservando los reflejos tendinosos y con discreta -o ausencia- ataxia cerebelosa, mostrando una mayor incidencia de palidez óptica los heterocigotos que los homocigotos⁽³⁸⁾. Existe una correlación entre el tamaño de la expansión, la edad del comienzo de la enfermedad y la intensidad de la neuropatía⁽³⁹⁾; los pacientes con expansiones pequeñas tienen una forma clínica de ataxia de Friedreich de comienzo tardío⁽⁴⁰⁾ con reflejos conservados y progresión lenta de la enfermedad, lo que lleva a confinarles en una silla de ruedas en edades muy tardías⁽⁴¹⁾.

Para el diagnóstico de esta enfermedad son útiles los criterios de Harding⁽²¹⁾ (Tabla I).

Desde el punto de vista clínico se caracteriza⁽⁴²⁾ por una ataxia progresiva con inicio antes de los 20 años (entre los 5-15 años), ausencia de reflejos en las extremidades inferiores, disartria, debilidad de los miembros, disminución de la sensibilidad vibratoria, junto con signos piramidales -Babinski-⁽²¹⁾; después de cinco o más años existe de manera constante una debilidad piramidal de las piernas que puede llegar hasta la parálisis⁽³²⁾.

La mayoría de los pacientes tienen signos eléctricos (anomalías del electrocardiograma -ECG-, con inversión de la onda T) o ecocardiográficos de cardiomiopatía, con hipertrofia ventricular concéntrica, aunque las manifestaciones clínicas de enfermedad cardíaca son poco frecuentes y la insuficiencia cardíaca es una posibilidad tardía; no obstante, la revisión cardiológica es obligada ya que las arritmias son una de las causas más frecuentes de fallecimiento prematuro. La RM muestra, de manera constante, atrofia de la médula espinal, pero los estudios intracraneales son más

TABLA I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA ATAXIA DE FRIEDREICH⁽⁴⁾

Necesarios
Inicio antes de los 25 años
Ataxia progresiva
Cuadro axonal en la neurofisiología
Disartria (tras cinco años del inicio)
Adicionales (presentes en más del 66%)
Escoliosis
Debilidad piramidal en extremidades inferiores
Ausencia de reflejos en los brazos
Pérdida de la sensibilidad de las fibras largas
Anomalías en el electrocardiograma
Otros (menos del 50%)
Nistagmus
Atrofia óptica
Sordera
Amiotrofia distal
Pie cavo
Diabetes

variados, con tendencia a atrofia del cerebelo y del tronco y dilatación del cuarto ventrículo⁽⁴²⁾; la RM en secuencia eco multigradiente muestra un aumento de las tasas de hierro en el núcleo dentado, en comparación con los controles⁽⁴³⁾. Los pacientes muestran enlentecimiento mental y motor que se relaciona con la afectación cerebelosa ya que existe una correlación entre los componentes mental y motor de los tiempos de reacción y el grado de atrofia del cerebelo⁽⁴⁴⁾.

En 2/3 de los casos se encuentran deformidades esqueléticas (escoliosis y deformidades de los pies en especial pie cavo –pero también pie plano y equinovaro–)⁽⁴⁵⁾. Puede encontrarse una amiotrofia de la parte distal de las piernas y, más rara vez, de las manos. Otras manifestaciones clínicas incluyen atrofia óptica (25%), sordera (menos del 10%) y diabetes (presente en el 10%).

La velocidad de conducción nerviosa revela una neuropatía de predominio sensitivo con ausencia de potenciales de acción sensitivos⁽⁴⁶⁻⁴⁸⁾. Esto diferencia la ataxia de Friedreich de la variante de neuropatía hereditaria sensitivo-motora tipo 1 de Roussy-Levy, que era considerada como

una forma frustrada de ataxia de Friedreich que origina una ataxia sensitiva con ausencia de reflejos tendinosos.

La enfermedad es de curso progresivo y el paciente queda imposibilitado para andar a los 10-15 años del comienzo.

Ataxia espástica recesiva tipo Charlevoix-Saguenay

Esta entidad, así denominada por las poblaciones canadienses en las que está presente⁽⁴⁹⁾, cursa con retraso en el inicio de la marcha, ataxia, espasticidad, retraso psíquico, atrofia de la mitad superior del cerebelo y presentación de fibras de mielina en la retina. Aunque la mayoría de los pacientes son de origen francés, también se ha descrito en nuestro país⁽⁵⁰⁾.

Ataxia con deficiencia en vitamina E

Su cuadro clínico es prácticamente indistinguible de la ataxia de Friedreich, con mejoría de las manifestaciones neurológicas tras tratamiento con vitamina E. El gen se localiza en 8q13.

Síndrome de Cockayne

Se manifiesta con ataxia progresiva, sensibilidad a la luz, retraso mental, talla baja, progeria, neuropatía, atrofia óptica, retinopatía, y puede asociar calcificaciones intracraneales y leucodistrofia.

Síndrome de Marinesco-Sjögren

Junto a la ataxia progresiva cursa con cataratas, hipocrecimiento, retraso mental leve, atrofia de vermis y miopatía.

Síndrome de Berh

La ataxia progresiva se acompaña de atrofia óptica, piramidismo, pies cavos, retraso mental, con afectación de la sensibilidad profunda.

Ataxia telangiectasia (síndrome de Louis-Barr)

Se trata de una afección determinada genéticamente, cuyo gen se localiza en 11 q 22-23⁽⁵¹⁾, que se presenta en 1/40.000 recién nacidos, con afectación de los dos sexos.

Es una enfermedad multisistémica que cursa con alteraciones neurológicas entre las que la ataxia –de inicio precoz– es la más destacada. Se asocian manifestaciones extrapiramidales, coreoatetósicas y atetósicas, con movimientos oculares anómalos; un tercio de los pacientes cursan con retraso mental.

A partir de los 2 años de edad –a veces más tarde– se evidencian telangiectasias que afectan a la conjuntiva y en ocasiones (en menos de la mitad de los pacientes) a la piel en párpados, raíz nasal o pabellones auriculares. Otras manifestaciones incluyen la facilidad para la aparición de tumores, en especial linfomas y leucemias.

Los estudios de laboratorio muestran una ausencia –o disminución– de IgA, con posibles modificaciones de otras inmunoglobulinas y, además, existe una alteración de la inmunidad celular; la consecuencia de estas alteraciones es una elevada frecuencia de infecciones, sobre todo respiratorias, que, en ocasiones, son responsables del fallecimiento. Los estudios neurorradiológicos muestran una atrofia cerebelosa, con dilatación del cuarto ventrículo, atrofia que es progresiva.

La enfermedad evoluciona con un curso lentamente progresivo y la mayoría de los pacientes son incapaces de deambular a los 10-15 años.

El tratamiento es sintomático, con administración periódica de inmunoglobulinas.

Autosómicas dominantes

Ataxias espinocerebelosas (AEC)

Las AEC autosómicas dominantes constituyen un grupo de situaciones que inicialmente fueron clasificadas según la clínica⁽⁵²⁾. Los avances de la biología molecular permitieron un mejor conocimiento y una más exacta clasificación de estas situaciones, permitiendo la inclusión de nuevas variantes: AEC1 (gen en 6p22), AEC2 (gen en 12q23), AEC3 (enfermedad de Machado-Joseph) (gen en 14q32), AEC4 (gen en 16q24), AEC5 (gen en 11p11), AEC6 (gen en 19p13), AEC7⁽⁵³⁻⁵⁶⁾ (gen en 3p12-13p21.1), a las que se van agregando nuevas formas, como la AEC-16 ligada a 8q22.1-24.1⁽⁵⁷⁾, AEC-25 (ataxia espino-cerebelosa con neuropatía sensorial) con locus en 2p15-p21⁽⁵⁸⁾.

Una clasificación simplificada agrupa estas ataxias en cuatro grupos. El tipo I incluye formas de ataxia con atrofia óptica, oftalmoplejía, demencia y signos extrapiramidales (AEC 1, AEC 2, AEC 3, AEC 8). Al tipo II pertenecen las variantes con degeneración retiniana, oftalmoplejía con o sin signos piramidales (AEC 7). El tipo III se corresponde con la ataxia autosómica dominante pura (AEC 6) y el tipo IV incluye la ataxia cerebelosa dominante con temblor esencial y la ataxia autosómica dominante periódica.

Estas ataxias se originan por una expansión repetitiva de un triplete CAG –salvo para AEC4 y AEC5, cuyas mutaciones no han sido identificadas, y para la AEC 8 en la que el triplete que se expande es CTG y no CAG⁽⁵⁹⁾; otros trastornos relacionados con expansiones de un triplete CAG incluyen la enfermedad de Huntington, la atrofia muscular espinal bulbar (Kennedy) y la atrofia dentato-rubro-pallido-luisiana.

Son situaciones que tienen un comienzo en la edad adulta y cursan con trastornos del equilibrio en relación con una disfunción del cerebelo, ganglios basales, estructuras oculomotoras y nervios periféricos; algunos pacientes tienen riesgo de presentar una afectación cognitiva, con disfunción de los sistemas frontal - subcortical⁽⁶⁰⁾.

El gen responsable de la AEC2 ha sido identificado⁽⁶¹⁾ y su producto es la proteína ataxina-2, compuesta de 1.312 aminoácidos, de función no bien conocida y cuyo nivel aumenta con la edad en las células de Purkinje⁽⁶²⁾; se localiza en 12q23-24.1^(63,64). Es posible el diagnóstico prenatal, que debe hacerse en los descendientes con riesgo⁽⁶⁵⁾. Entre sus manifestaciones clínicas destacan la marcha cerebelosa y ataxia, disartria e hiporreflexia rotuliana. La AEC2 es una causa de una forma de parkinsonismo familiar, que presenta un reducido número de expansiones CAG y es de comienzo en edad avanzada⁽⁶⁶⁾. Se ha descrito⁽⁶⁷⁾ una familia con ataxia cerebelosa autosómica dominante que asocia sordera y narcolepsia y que es distinta de los tipos antes referidos.

La radiología muestra una atrofia, especialmente supratentorial, dilatación del tercer ventrículo, baja señal en ganglios basales y altas señales periventriculares⁽⁶⁸⁾.

La AEC7 era conocida como tipo II⁽⁶⁹⁾ y asocia a la ataxia una degeneración retiniana progresiva. Su gen asienta, como ya se ha comentado, en 3p12-13p21.1, y ya ha sido clonado⁽⁷⁰⁾ y contiene una repetición CAG⁽⁷¹⁾. Estos hallazgos se han confirmado en más recientes estudios⁽⁷²⁾, con evidencia de una gran variación fenotípica, no sólo entre las diversas familias sino incluso entre pacientes de una misma familia⁽⁷³⁾.

Ataxias ligadas a X

Con este tipo de herencia de presentan: el síndrome ARTS (con gen en Xq21), que cursa con ataxia progresiva, junto a tetraplejía flácida, arreflexia y sordera, con labilidad para las infecciones respiratorias altas. Asimismo, se incluye en este apartado la ataxia olivopontocerebelosa con ataxia progresiva lenta, espasticidad y signos de afectación de vías largas.

Tratamiento

El tratamiento de las ataxias cerebelosas se realiza en la actualidad de manera empírica, sin que exista ninguna terapia realmente eficaz.

Algunos trabajos^(74,75) han sugerido una relación entre la ataxia y el metabolismo de la serotonina, con posibilidad de que los agonistas serotoninérgicos puedan ser útiles en estos pacientes. El empleo de clorhidrato de buspirona se ha mostrado eficaz en pacientes con ataxia cerebelosa primaria⁽⁷⁶⁾, observándose una regresión parcial del cuadro clínico.

ATAXIAS EPISÓDICAS O INTERMITENTES

La ataxia episódica familiar tipo 1 (AE 1) es un trastorno raro, de herencia autosómica dominante, que cursa con episodios bruscos de ataxia precipitados por movimientos, sobresaltos o emociones, con una duración de segundos a minutos⁽⁷⁷⁾, junto con mioquimia continua que puede ser evidente o ser detectable sólo con el electromiograma (EMG). Se relaciona con mutaciones puntuales en el gen de los canales de potasio Kv1.1, localizado en 12p13.

La ataxia episódica familiar tipo 2 (AE 2) se caracteriza por episodios recurrentes de ataxia, de horas de duración, junto con náuseas, vómitos y cefalea, pero sin miquimia, y con frecuencia desarrollan una atrofia cerebelosa, en especial de vermis^(78,79). Se han descrito mutaciones en el gen CACNL1A4 relacionado con los canales del calcio en 19p13^(80,81), gen relacionado, asimismo, con la migraña hemipléjica familiar⁽⁸²⁾. La resonancia espectroscópica con P31 muestra una disminución de los fosfatos de alta energía y un aumento del pH en el cerebro⁽⁸³⁾ y cerebelo, con buena respuesta al tratamiento con acetazolamida⁽⁸⁴⁾.

Se ha referido un aumento de epilepsia en familiares de pacientes con AE 1 en comparación con los controles⁽⁸⁵⁾, lo que hace sugerir que en las familias de AE 1 la epilepsia (parcial) puede ser originada por disfunción de los canales de potasio.

En algunos trastornos metabólicos, bien en relación con alteraciones de los aminoácidos como la enfermedad de Harnup o la leucinosis, o en enfermedades mitocondriales, pueden presentarse episodios de ataxia intermitente en periodos de descompensación de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruggieri VL, Arberas CL. Ataxias hereditarias. *Rev Neurol* 2000; 31: 288-96.
2. Joubert M, Eisenring JJ, Robb JP, Andermann F. Familial agenesis of the cerebellar vermis: a syndrome of episodic hypernea, abnormal eye movements, ataxia an retardation. *Neurology* 1969; 19: 813-25.
3. Saraiva JM, Baraitser M. Joubert syndrome: a review. *Am J Med Genet* 1992; 43: 726-31.
4. Pellegrino J, Lensch M, Muenke M, Chance P. Clinical and molecular analysis in Joubert syndrome. *Am J Med Genet* 1997; 72: 59-62.
5. Saar K, Al-Gazali L, Sztriha L, Rueschendorf F, Nur-E-Kamal M, Reis A, et al. Homozygosity mapping in families with Joubert syndrome identifies a locus on chromosome 9q34.3 and evidence for genetic heterogeneity. *Am J Hum Genet* 1999; 65: 1666-71.
6. Vaquerizo Madrid J, Galán Gómez E, Hernández Rastrollo R, Cardesa García JJ. Síndrome de Joubert sin retraso mental. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 455-6.
7. Barreirinho S, Teixeira J, Moreira N, Bastos C, Gonçalves S, Barbot C. Síndrome de Joubert: revisión de 12 casos. *Rev Neurol* 2001; 32: 812-7.
8. Santolaya JM, Pascual Castroviejo I. Defectos vermianos, retraso mental, movimientos anormales y alteraciones del ritmo respiratorio. *Rev Neurol* 1974; 2: 15-24.
9. Aparicio Meix JM, Pascual Castroviejo I. Síndrome de Joubert: estudio de un nuevo caso y revisión de la literatura. *An Esp Pediatr* 1980; 13: 625-32.
10. Lloret Sempere T, Soriano Serrano M. Síndrome de Joubert: estudio de un nuevo caso y revisión de la literatura. *An Esp Pediatr* 1982; 17: 310-6.
11. López Pison J, Campistol Plana J, Cusí Sánchez V, Lizarraga Vidaurreta I, Vidal Krauel J. Síndrome de Joubert: diagnóstico ecográfico. Estudio anatomopatológico. *An Esp Pediatr* 1990; 33: 570-2.
12. Torrents M, Alegre M. Diagnóstico prenatal de un síndrome de Joubert. *Ultrasonidos* 1984; 3: 175-6.
13. Maria B, Hoang K, Tusa R, Mancuso AA, Hamed LM, Quisling RG, et al. "Joubert syndrome" revisited: key ocular motor signs with magnetic resonance imaging correlation. *J Child Neurol* 1997; 12: 423-30.
14. Maria B, Quisling RG, Rosainz L, Yachnis AT, Gitten J, Desde D, et al. Molar tooth sign in Joubert syndrome: clinical, radiologic and pathologic significance. *J Child Neurol* 1999; 14: 368-76.
15. Quisling R, Barkovic A, Maria B. Magnetig resonance imaging features and classification of central nervous system malformation in Joubert syndrome. *J Child Neurol* 1999; 14: 628-35.
16. Ramos Lizana J, Martínez Bermejo A, García Peñas JJ, Moreno Granada F, Pascual Castroviejo I. Síndrome de Joubert: aportación de un caso con alteraciones electrocardiográficas. *An Esp Pediatr* 1991; 35: 131-3.
17. González de Dios J, Moya Benavent M, Castaño Iglesias C, Mestre Ricote J, Dura Trave T, Juste Ruiz M. Síndrome de Joubert en un recién nacido con infección connatal por citomegalovirus. *Ann Esp Pediatr* 1994; 40: 305-8.

18. Rivero-Martínez E, Pascual-Castroviejo I. Síndrome de Joubert. Presentación de cuatro casos con evolución favorable. *Rev Neurol* 2002; 35: 918-21.
19. Pascual Castroviejo I, Gutiérrez M, Morales C, González Mediero I, Martínez Bermejo A, Pascual Pascual SI. Primary degeneration of the granular layer of the cerebellum. A study of 14 patients and review of the literature. *Neuropediatrics* 1994; 2: 183-90.
20. Pascual Castroviejo I, Pascual Pascual SI, Quijano S, Matei M. Norman ataxia and carbohydrate-deficient glycoprotein syndrome type 1 (CDGS1): are they the same disease? *Eur J Paediatr Neurol* 1999; 3: 6-10.
21. Harding AE. Friedreich's ataxia: a clinical and genetic study 90 families with an analysis of early diagnostic criteria and intrafamilial clustering of clinical features. *Brain* 1981; 104: 589-620.
22. Leone M, Brignolio F, Rosso MG, Curtoni ES, Moroni A, Tribolo A, et al. Friedreich's ataxia: a descriptive epidemiological study in an Italian population. *Clin Genet* 1990; 38: 161-9.
23. Winter RM, Harding AE, Baraitser M, Bravery MB. Intrafamilial correlations of Friedreich's ataxia. *Clin Genet* 1981; 20: 419-27.
24. De Silva R, Petty R, Loudon M, Frew C, Cooke A, Davidson R. Molecular genetic diagnosis of Friedreich's ataxia in a pedigree with apparent autosomal dominant spinocerebellar degeneration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 117-8.
25. Weed S, Doudney K, Pook M, Chamberlain S, Hutchinson M. A family with pseudodominant Friedreich's ataxia showing marked variation phenotype between affected siblings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67: 217-9.
26. Chamberlain S, Shaw J, Rowland A, Wallis J, South S, Nakamura Y, et al. Mapping of mutation causing Friedreich's ataxia to human chromosome 9. *Nature* 1988; 334: 248-50.
27. Campuzano V, Montermini L, Molto MD, Pianese L, Cossée M, Cavalcanti F, et al. Friedreich's ataxia: autosomal recessive disease caused by an intronic GAA triplex repeat expansion. *Science* 1996; 271: 1423-7.
28. Babcock M, de Silva D, Oaks R, Davis-Kaplan S, Jiralerspong S, Montermini L, et al. Regulation of mitochondrial iron accumulation by Yfh1p, a putative homolog of frataxin. *Science* 1997; 276: 1709-12.
29. Campuzano V, Montermini L, Lutz Y, Cova L, Hindelang C, Jiralerspong S, et al. Frataxin is reduced in Friedreich's ataxia patients and is associated with mitochondrial membranes. *Hum Mol Genet* 1997; 6: 1771-80.
30. Priller J, Scherzer CR, Faber PW, Mc Donald ME, Young AB. Frataxin gene of Friedreich's ataxia is targeted to mitochondria. *Ann Neurol* 1997; 42: 265-9.
31. Wilson RB, Roof DM. Respiratory deficiency due to loss of mitochondrial DNA in yeast lacking the frataxin homologue. *Nat Genet* 1997; 16: 352-7.
32. Wood NW. Diagnosing Friedreich's ataxia. *Arch Dis Child* 1998; 78: 204-7.
33. Sherer T, Greenamyre JT. A therapeutic target and biomarker in Friedreich's ataxia. *Neurology* 2000; 55: 1600-1.
34. Schulz JB, Dehmer T, Schöls L, Mende H, Hardt C, Vorgerd M, et al. Oxidative stress in patients with Friedreich's ataxia. *Neurology* 2000; 55: 1719-21.
35. Emond M, Lepage G, Vanasse M, Pandolfo M. Increased levels of plasma malodialdehyde in Friedreich ataxia. *Neurology* 2000; 55: 1752-3.
36. Cossée M, Campuzano V, Koutnikova H, Fischbeck K, Mandel JL, Koenig M, et al. Frataxin fracas. *Nat Genet* 1997; 15: 337-8.
37. De Michele G, Filla A, Cavalcanti F, Tammaro A, Monticelli A, Pianese L, et al. Atypical Friedreich ataxia phenotype associated with a novel missense mutation in the X 25 gene. *Neurology* 2000; 54: 496-9.
38. Cossée M, Dürr A, Smitt M, Dahl N, Trouillas P, Allinson P, et al. Friedreich's ataxia point mutations and clinical presentation of compound heterozygotes. *Ann Neurol* 1999; 45: 200-6.
39. Santoro L, De Michele G, Perretti A, Crisci C, Cocozzas S. Relation between trinucleotide GAA repeat length and sensory neuropathy in Friedreich's ataxia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 93-6.
40. De Michele G, Filla A, Barbieri F, Perretti A, Santoro L, Trombetta L, et al. Late onset recessive ataxia with Friedreich's disease phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 1398-401.
41. Filla A, De Michele G, Cavalcanti F, Perretti A, Santoro L, Barbieri F, D'Arienzo G, et al. Clinical and genetic heterogeneity in early onset cerebellar ataxia with retained tendon reflexes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 667-70.
42. Geoffroy G, Barbeau A, Breton G, Lemieux B, Aube M, Leger C, et al. Clinical description and roentnologic evaluation of patients with Friedreich's ataxia. *Can J Neurol Sci* 1976; 3: 279-86.
43. Wüllner U, Klockgether T, Petersen D, Naegel T, Dichgans J. Magnetic resonance imaging in hereditary and idiopathic ataxia. *Neurology* 1993; 43: 318-25.
44. Waldvogel D, Van Gelderen P, Hallett M. Increased iron in the dentate nucleus of patients with Friedreich's ataxia. *Ann Neurol* 1999; 46: 123-5.
45. Wollmann T, Nieto-Barco A, Montón-Álvarez F, Barroso-Ribal J. Ataxia de Friedreich: análisis de parámetros de resonancia magnética y correlatos con el enlentecimiento cognitivo y motor. *Rev Neurol* 2004; 38: 217-22.
46. Dürr A, Cossée M, Agid Y, Campuzano V, Mignard C, Penet C, et al. Clinical and genetic abnormalities in patients with Friedreich's ataxia. *N Engl J Med* 1996; 335: 1169-75.
47. Hughes JT, Brownwill B, Hewer RL. The peripheral sensory pathway in Friedreich's ataxia. *Brain* 1968; 91: 803-18.
48. McLeod JG. An electrophysiological study of the peripheral nerves in Friedreich's ataxia. *J Neurol Sci* 1971; 12: 333-49.
49. Caruso G, Santoro L, Perretti A, Serlenga L, Crisci C, Ragno M, et al. Friedreich's ataxia: electrophysiological and histological findings. *Acta Neurol Scand* 1983; 67: 26-40.
50. Bouchard JP, Barbeau A, Bouchard R, Bouchard RW. Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Can J Neurol Sci* 1978; 5: 61-9.
51. Gatti RA, Berkel I, Boder E, Braedt G, Charmley P, Concannon P, et al. Localization of an ataxia telangiectasia gene to chromosome 11 q 22-23. *Nature* 1988; 336: 577-80.

52. Pascual Castroviejo I, Pascual Pascual SI, Viaño J, Martínez V. Ataxia espástica recesiva tipo Charlevoix-Saguenay. Presentación de un caso español. *Rev Neurol* 2000; 31: 36-8.
53. Harding AE. The clinical features and classification of the late onset autosomal dominant cerebellar ataxias: a study of 11 families, including descendents of "the Drew family of Walworth". *Brain* 1982; 105: 1-28.
54. Benomar A, Krols L, Stevanin G, Cancel G, LeGuern E, David G, et al. The gene for autosomal dominant cerebellar ataxia with pigmentary macular dystrophy maps to chromosome 3p12-p21.1. *Nat Genet* 1995; 10: 84-8.
55. Gouw LG, Kaplan CD, Haines JH, Digre KB, Rutledge SL, Matilla A, et al. Retinal degeneration characterizes a spinocerebellar ataxia mapping to chromosome 3p. *Nat Genet* 1995; 10: 89-93.
56. Holmberg M, Johansson J, Forsgren L, Heijbel J, Sandgren O, Holmgren G. Localization of autosomal dominant cerebellar ataxia associated with retinal degeneration and anticipation to chromosome 3p12-p21.1. *Hum Mol Genet* 1995; 4: 1441-5.
57. Storey E. Dominantly inherited ataxias (part I). *J Clin Neurosci* 1998; 5: 257-64.
58. Miyoshi Y, Yamada T, Tanimura M, Taniwaki T, Arakawa K, Ohya-gi Y, et al. A novel autosomal dominant spinocerebellar ataxia (SCA16) linked to chromosome 8q22.1-24.1. *Neurology* 2001; 57: 96-100.
59. Stevanin G, Bouslam N, Thobois S, Azzedine H, Ravaux L, Bolonad A, et al. Spinocerebellar ataxia with sensory neuropathy (SCA25) maps to chromosome 2p. *Ann Neurol* 2004; 55: 97-104.
60. Mayo-Cabrero D, Sánchez-Migañón MJ, Cantarero S, García-Ruiz Espiga P, Giménez-Pardo A, Trujillo-Tiebas MJ, et al. Ataxia espinocerebelosa tipo 8: presentación de una familia española. *Rev Neurol* 2002; 35: 442-5.
61. Storey E, Forrest SM, Shaw JH, Mitchell P, Mckinley Gardner RJ. Spinocerebellar ataxia type 2. Clinical features of a pedigree displaying prominent frontal-executive dysfunction. *Arch Neurol* 1999; 56: 43-50.
62. Imbert G, Saudou F, Yvert G, Devys D, Trottier Y, Garnier JM, et al. Cloning the gene for spinocerebellar ataxia 2 reveals a locus with high sensitivity to expanded CAG/glutamine repeats. *Nat Genet* 1996; 8: 285-91.
63. Huynh DP, Del Bigio MR, Ho DH, Pulst S-M. Expression of ataxin-2 in brains from normal individuals and patients with Alzheimer's disease and spinocerebellar ataxia 2. *Ann Neurol* 1999; 45: 232-341.
64. Gispert S, Twells R, Orozco G, Brice A, Weber J, Heredero L, et al. Chromosomal assignment of the second locus for autosomal dominant cerebellar ataxia (SCA2) to chromosome 12q23-24.1. *Nat Genet* 1993; 4: 295-9.
65. Paneque HM, Santos FN, Tamayo CHV, Reynaldo AR, Velázquez-Pérez L, Almaguer ML, et al. Ataxia espinocerebelosa tipo 2: aceptación del diagnóstico prenatal en descendientes con riesgo. *Rev Neurol* 2001; 33: 904-8.
66. Lu CS, Wu Chou YH, Kuo PC, Chang HC, Weng YH. The parkinsonian phenotype of spinocerebellar ataxia type 2. *Arch Neurol* 2004; 61: 235-38.
67. Melberg A, Hetta J, Dahl N, Nennesmo I, Bengtsson M, Wibon R, et al. Autosomal dominant cerebellar ataxia, deafness and narcolepsy. *J Neurol Sci* 1995; 134: 119-29.
68. Melberg A, Dahl N, Hetta J, Valind S, Nennesmo I, Lundberg PO, et al. Neuroimaging study in autosomal dominant cerebellar ataxia, deafness, and narcolepsy. *Neurology* 1999; 53: 2190-2.
69. Harding AE. Clinical features and classification of inherited ataxias. *Adv Neurol* 1993; 61: 1-14.
70. David G, Abbas N, Stevanin G, Durr A, Yvert G, Cancel G, et al. Cloning of SCA7 gene reveals a highly unstable CAG repeat expansion. *Nat Genet* 1997; 17: 65-70.
71. Lindblad K, Savontaus ML, Stevanin G, et al. An expanded CAG repeat sequence in spinocerebellar ataxia type 7. *Genome Res* 1996; 965-71.
72. Castañeda MA, Ávalos C, Jerí FR. Investigación clínica y genética de una familia peruana afectada por ataxia espinocerebelosa tipo 7. *Rev Neurol* 2000; 31: 923-8.
73. Gu W, Wang Y, Liu X, Zhou B, Zhou Y, Wang G. Molecular and clinical study of spinocerebellar ataxia type 7 in Chinese kindreds. *Arch Neurol* 2000; 57: 1513-8.
74. Trouillas P. The serotonergic cerebellar system and its possible involvement in cerebellar ataxia. *Can J Neurol Sci* 1993; (suppl 3S): 578-S 582.
75. Trouillas P. The serotonergic hypothesis of cerebellar ataxia and its pharmacological consequences. En: Trouillas P, Fuxe K, eds. *New York: Raven Press; 1993. p. 323-4.*
76. Andrade-Filho AS, Passos-Almeida J, Andrade-Souza VM, Sena-Pereira LR. Clorhidrato de buspirona en el tratamiento de la ataxia cerebelosa. *Rev Neurol* 2002; 35: 301-5.
77. Van Dyke DH, Griggs RC, Murphy MJ, Golstein MN. Hereditary miokymia and periodic ataxia. *J Neurol Sci* 1975; 25: 109-18.
78. Gancher ST, Nutt JG. Autosomal dominant episodic ataxia: a heterogeneous syndrome. *Mov Disord* 1986; 1: 239-53.
79. Vighetto A, Froment JC, Trillet M, Aimard G. Magnetic resonance imaging in familial paroxysmal ataxia. *Arch Neurol* 1988; 45: 547-9.
80. Ophoff RA, Terwindt GM, Vergouwe MN, Van Eijk R, Oefner PJ, Hoffman SM, et al. Familial hemiplegic migraine and episodic ataxia type 2 are caused by mutation in the Ca channel gene CACNL1A4. *Cell* 1996; 87: 543-52.
81. Calandriello L, Veneziano L, Francia A, Sabbadini G, Colonnese C, Mantuano E, et al. Acetazolamide responsive episodic ataxia in an Italian family refines gene mapping on chromosome 19p13. *Brain* 1997; 120: 805-12.
82. Ducros A, Denier C, Joutel A, Cecillon M, Lescoat C, Vahedi K, et al. Recurrence of the T666M hemiplegic migraine with progressive cerebellar ataxia. *Am J Hum Genet* 1999; 64: 89-98.
83. Sappey-Marinié D, Vighetto A, Peyron R, Brousolle E, Bonmartin E. Phosphorus and proton magnetic resonance spectroscopy in episodic ataxia type 2. *Ann Neurol* 1999; 46: 256-9.
84. Bain PG, O'Brien MD, Keevil SF, Porter DA. Familial periodic cerebellar ataxia: a problem of cerebellar intracellular pH homeostasis. *Ann Neurol* 1992; 31: 147-54.
85. Zuberi SM, Eunson LH, Spauschus A, De Silva R, Tolmie J, Wood NW, et al. A novel mutation in the human voltage-gated potassium channel gene (kv 1.1) associates with episodic ataxia type 1 and sometimes with partial epilepsy. *Brain* 1999; 122: 817-25.

Cartas al Director

CONTACTOS INFANTILES DE PACIENTES TUBERCULOSOS EN EL PERÍODO 1988-2002 EN LEÓN

Sr. Director:

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), la tuberculosis (TB) fue en el año 2000 la octava causa de muerte a nivel mundial. España es, después de Portugal, el país de la Unión Europea con la incidencia de TB más alta⁽¹⁾.

Para investigar la incidencia de todas las formas de TB, se realizó el Proyecto Multicéntrico de Investigación en TB; participaron 13 comunidades autónomas y encontraron una incidencia global de 38,5 casos/100.000 habitantes⁽²⁾.

La mayoría de estudios de contactos tuberculosos se realizan en adultos, siendo escasas las publicaciones que sólo inciden en la edad pediátrica⁽³⁾.

Nuestro objetivo es analizar, de manera retrospectiva los resultados del estudio de los contactos en niños atendidos en nuestro Centro durante 5 años. En el Centro de Prevención y Control de TB de León, estudiamos en el período 1998-2002 un total de 467 contactos de niños (≤ 15 años) pertenecientes a 219 pacientes tuberculosos. A todos ellos se les aplicó un protocolo en el que se realizó: Mantoux (2UT de PPD RT-23), historia clínica y radiografía de tórax.

El PPD fue positivo si la induración transversal a las 72 horas era ≥ 5 mm. Se revisaron a los 3 meses los contac-

tos con Mantoux(-) y se consideraron convertidores si la diferencia entre el 2º y 1º PPD era ≥ 5 mm.

La prevalencia inicial de infección tuberculosa (primer Mantoux) en nuestro medio fue de 12,8%, porcentaje inferior al de otros autores (Lienhardt 35%, Del Castillo 24%). De los 407 contactos PPD(-), acudieron a la 2ª revisión 173 (42,5%) y obtuvimos el 4,6% de conversiones tuberculínicas (8/173). Un dato a destacar es que de los 8 casos de virajes tuberculínicos, 7 resultaron tuberculosos.

Se detectaron 40 nuevos casos de TB entre los 467 contactos, que muestran una incidencia de 8,56%, porcentaje superior al publicado por Del Castillo (6,9%)⁽⁴⁾.

El 58,8% de los niños con Mantoux positivo fueron nuevos casos de TB; porcentaje muy superior al publicado por Castan (33%)⁽⁵⁾, lo que indica el alto valor predictivo de esta prueba en el estudio de contactos de la población pediátrica en nuestra serie.

Las manifestaciones clínicas de la tuberculosis en niños son muy escasas salvo cuando la enfermedad está muy avanzada⁽⁶⁾. Destaca que el 57,5% de los contactos no vuelven a la 2ª revisión, con el riesgo de que algunos de ellos desarrollen la enfermedad y contribuyan a su propagación.

Señalar la importancia del estudio de contactos en niños para el diagnóstico precoz de tuberculosis y romper así

la cadena epidemiológica de la transmisión en la enfermedad tuberculosa.

Agradecimientos: agradecemos a Concepción Casado e Inés Santos su ayuda en la recopilación de información que ha hecho posible la realización de este trabajo.

Bibliografía

1. Anónimo. World Health Organization. Global TBC Control. Report 2002. Geneva: OMS, 2002.
2. Díez M, Huerta C, Moreno T, Caloto T, Guerra D, Pozo F, et al. Tuberculosis in Spain: epidemiological pattern and clinical practice. *Int J Tuberc Lung Dis* 2002; 6: 295-300.
3. Lienhardt C, Sillah J, Fielding K, Donkor S, Manneh K, Warndorff D, et al. Risk factors for tuberculosis infection in children in contact with infectious tuberculosis cases in the Gambia, West Africa. *Pediatrics* 2003; 111: 608-14.
4. Del Castillo D, Peñafiel M, Álvarez F, Soto JG, Calderón E, Toral J, et al. Investigation of tuberculosis contacts in a non-hospital pneumology practice. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1999; 18: 790-5.
5. Castan ML, Vidal ML, Cerro MJ, Rey R, Ortega A, García-Hortelano J. Contactos infantiles de enfermos tuberculosos. *An Esp Pediat* 1991; 34: 129-31.

**M.A. Remacha Esteras,
A. Esteban Martín, J.C. Rodríguez
Robles*, I. Parra Parra**.**

*Servicio de Microbiología y Neumología ** del Hospital Monte San Isidro. Centro de Prevención de la Tuberculosis de León**